Médecine
française
Subvention
CRSHC

E. BRISSAUD

LEÇONS

SUR LES

MALADIES NERVEUSES

DEUXIÈME SÉRIE
(Hôpital Saint-Antoine)

RECUEILLIES ET PUBLIÉES

PAR

HENRY MEIGE

Avec 165 figures dans le texte



PARIS
MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1899

LEÇONS

SUR LES

MALADIES NERVEUSES

(Deuxième série)

A LA MÊME LIBRAIRIE

Leçons sur les Maladies Nerveuses (*Salpêtrière* 1893-1894), par E. Brissaud, recueillies et publiées par Henry Meige. 1 volume grand in-8° avec 240 figures (schémas et photographies). . . . . 18 fr.

Anatomie du cerveau de l'homme. — *Morphologie des hémisphères cérébraux ou cerveau proprement dit.* Texte et figures, par le Dr E. Brissaud. 1 atlas grand in-4°, de 43 planches gravées sur cuivre, représentant 270 préparations, grandeur naturelle, avec explication en regard de chacune; et 1 volume in-8° de 580 pages, avec plus de 200 figures schématiques dans le texte. 2 volumes reliés toile anglaise. . . . . 80 fr.

L'Hygiène des Asthmatiques, par le Dr E. Brissaud. 1 volume in-16, de la *Bibliothèque d'hygiène thérapeutique,* cartonné toile, tranches rouges. . . . . 4 fr.

Histoire des expressions populaires relatives à l'anatomie, à la physiologie et à la médecine, par le Dr E. Brissaud. 1 volume in-18. . . . . 3 fr. 50

Traité de médecine, de MM. Charcot, Bouchard et Brissaud, *deuxième édition*, publiée sous la direction de MM. Bouchard, professeur de pathologie générale à la Faculté de Paris, membre de l'Institut, et Brissaud, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine. 10 volumes grand in-8° avec figures dans le texte. En souscription. . . . . 150 fr.

Revue Neurologique, organe spécial d'analyses et de bibliographie des travaux concernant le Système nerveux et ses maladies, dirigée par E. Brissaud et P. Marie. Secrétaire de la rédaction : Henry Meige. Publication périodique, fondée en 1893, paraissant le 15 et le 30 de chaque mois. Abonnement annuel : Paris et Départements, 25 fr.; Union postale, 27 fr.

37065. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.

E. BRISSAUD

LEÇONS

SUR LES

MALADIES NERVEUSES

DEUXIÈME SÉRIE

(Hôpital Saint-Antoine)

RECUEILLIES ET PUBLIÉES

PAR

HENRY MEIGE

Avec 165 figures dans le texte



PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1899

LEÇONS

SUR LES

MALADIES NERVEUSES

PREMIÈRE LEÇON

INFLUENCE DE LA THÉORIE ANATOMIQUE DU NEURONE SUR LA NEUROPATHOLOGIE

Influence de la théorie du neurone sur la pathologie tout entière. — Les maladies parenchymateuses des nerfs sont des maladies des cellules nerveuses. — Il n'y a pas de nerfs conducteurs indifférents ou à *conductibilité indifférente.* — Les fonctions normales et morbides des nerfs *périphériques* sont des fonctions *centrales.* — Les nerfs représentent, à la périphérie, l'épanouissement ramifié des centres. — *Moelle diffuse* de Gubler.

Maladies spinales systématiques. — Dégénérescence wallérienne. — La dégénérescence wallérienne n'est pas le seul procédé de dégénération des tubes nerveux. — Maladies des *systèmes de cellules.* — Les maladies systématiques de la moelle, selon Charcot et Vulpian, étaient des maladies de *systèmes* de *cordons.*

I. Dendrites et axone. — Terminaisons de l'axone. — Dichotomie terminale sans subdivisions secondaires. — Dendrites condensées en un tronc unique. — Polarisation du neurone. — Pôle négatif passif, pôle positif actif. — Sensibilité et motricité. — Tous les neurones sont sensitivo-moteurs. — *Neurilité* et « influx nerveux ».

II. La conductibilité indifférente est remplacée par la conductibilité à sens invariable. — Les prolongements protoplasmatiques conduisent un courant toujours *cellulipète,* et les prolongements cylindraxiles un courant toujours *cellulifuge* (Van Gehuchten). — Les prolongements cellulifuges du premier neurone ne sont pas plus *sensibles* que les prolongements cellulipètes du dernier neurone. — La notion du sens du courant s'est substituée à celle de la *sensibilité.* — Réflexes élémentaires. — Exemple d'un réflexe plus complexe réclamant la participation de trois ou quatre neurones. — Mouvements de succion du nouveau-né.

III. Le mot qui indique le sens du courant détermine à la fois l'organe et la fonction. — *Passivité des dendrites* et *activité des axones.* — Les excitations produites par les axones sont les vibrations périphériques transformées par la cellule. — Myoneurone, angioneurone, adénoneurone. — Invariabilité de la disposition bipolaire. — Invariabilité du sens du courant. — Assimilation de ces phénomènes à ceux du courant de pile.

IV. Différences de la *tension* nerveuse aux extrémités des prolongements de la cellule. — Inhibition. — Exemple d'inhibition emprunté à la clinique : inhibition du réflexe

patellaire. — L'influence inhibitrice résulte de la polarisation exclusive d'un prolongement protoplasmatique.

V. Amiboïsme du neurone et amiboïsme cellulaire en général. — L'amiboïsme de l'élément nerveux a pour but de mettre en contact son pôle positif avec le pôle négatif d'un autre neurone — ou inversement.

VI. Comment s'effectuent les contacts entre les prolongements de nom contraire. — Hypothèse de Rabl-Rückhard. — Wiedersheim, Mathias Duval. — Application à la pathologie des faits relatifs à l'amiboïsme. — Organes de contact : recherches de Stefanowska et de Soukhanoff.

Messieurs,

Depuis une dizaine d'années une transformation absolument imprévue s'est accomplie dans la manière d'envisager la structure des centres et des conducteurs nerveux. C'est une révolution qui a déjà retenti sur la neuropathologie tout entière ; c'est un progrès dont la clinique elle-même ne peut que tirer profit : les résultats pratiques se feront peut-être attendre longtemps encore, j'entends ceux que vise spécialement l'art de *guérir*. Mais beaucoup de choses inexpliquées devenant compréhensibles, le diagnostic et le pronostic gagneront nécessairement en certitude et en précision.

Ainsi des notions histologiques qu'on croyait définitives sont bouleversées. Les *filets nerveux* sont de simples *prolongements des cellules nerveuses*, tandis qu'ils passaient pour des organes indépendants, sortes de traits d'union entre des éléments distincts. Ils font partie intégrante des centres nerveux eux-mêmes puisqu'ils continuent, sans transition, jusqu'à la périphérie les noyaux gris de l'axe encéphalo-médullaire et de la chaîne sympathique. L'autonomie physiologique et pathologique des nerfs n'existe donc plus. Les nerfs sont subordonnés aux cellules de la substance grise, par la simple raison qu'ils représentent, en fait, les cellules mêmes de cette substance, étirées depuis l'axe médian jusqu'aux territoires superficiels ou profonds de la périphérie.

Une première conclusion s'impose : *les maladies parenchymateuses des nerfs sont des maladies des cellules nerveuses.*

Bien plus, les membranes et le tissu de soutien sur lesquels s'insèrent les cellules dans les centres se continuent jusqu'à l'épiderme et aux épithéliums d'une part, jusqu'aux fibres musculaires lisses ou striées d'autre part, sous la forme de gaines ou de tuniques adventices ininterrompues. Dans le liquide céphalo-rachidien où sont plongées les cellules nerveuses, dès leur origine

embryonnaire, — on pourrait dire à un âge où le cerveau et la moelle ne sont encore qu'une gouttière épithéliale — dans ce liquide, dis-je, baignent également les ramifications des tubes nerveux les plus éloignées des centres, par exemple celles des couches superficielles du tégument ectodermique ou des muqueuses. De même, comme il n'y a plus à parler de nerfs conducteurs *indifférents* ou à *conductibilité indifférente*, reliant presque au hasard des groupes cellulaires distincts, toutes les fibres nerveuses ou, pour parler plus explicitement, tous les cylindraxes représentent à la périphérie l'épanouissement ramifié des centres; ils sont bien ce que Gubler appelait par une sorte d'intuition la *moelle diffuse*.

Cette acquisition — fait accompli sur lequel il n'y a plus à revenir — entraîne-t-elle l'anéantissement complet des hypothèses plus ou moins logiques sur lesquelles s'appuyaient les précédentes doctrines, celle des maladies spinales systématiques, celle des centres trophiques, celle des névrites périphériques ? Quoiqu'on ne soit pas encore en mesure d'appliquer dans toute leur rigueur à tous les faits pathologiques les données nouvelles de l'histologie nerveuse, il n'en est pas moins certain que nous commençons à entrevoir beaucoup plus clairement les processus anatomo-pathologiques des lésions des nerfs et des centres.

Voyez, par exemple, sur quoi reposait la thèse des maladies spinales systématiques. *Exclusivement* sur le fait de la *dégénérescence wallérienne*. Or, les conclusions pathologiques qu'on a tirées de ce fait sont-elles de tous points inattaquables? — Assurément non. Un grand nombre de preuves en témoignent. Vous savez bien d'ailleurs, que la dégénération wallérienne, quelle que soit sa valeur au point de vue de l'étude, ne représente pas, à beaucoup près, le seul et unique procédé de dégénération secondaire des tubes nerveux. Un cylindraxe étant toujours un prolongement de cellule nerveuse, toute maladie systématique doit relever forcément d'une lésion limitée à un *système de cellules*, et, qui plus est, étendue à tout ce système.

Sans doute une altération de la moelle qui, à l'égal d'un traumatisme expérimental, interromprait la continuité d'un cordon blanc, aurait pour conséquence inévitable une dégénération en *apparence systématique* des cylindraxes séparés de leurs cellules : ainsi un écrasement limité de la moelle entraînera toujours, si le blessé ne

succombe pas, une dégénération ascendante postérieure et une dégénération descendante latérale. Mais ces dégénérations, pour affecter des *systèmes de fibres* topographiquement distincts, ne sont pas à proprement parler des *maladies* systématiques. Ce sont des lésions systématiques d'occasion. Elles n'atteignent pas primitivement les systèmes de fibres dans ce qu'ils ont d'essentiel, c'est-à-dire dans les groupes cellulaires où ils prennent naissance. Par là vous comprenez ce que les découvertes toutes contemporaines, auxquelles je viens de faire allusion, peuvent apporter de nouveau à l'histoire pathologique des dégénérations encéphalo-médullaires.

Gardez-vous d'en inférer que l'œuvre de Vulpian et de Charcot soit compromise et que les *maladies systématiques* dont ils nous ont révélé l'existence soient purement conventionnelles. Les observations anatomiques et cliniques demeurent. Il s'agit simplement de décider si l'interprétation proposée par les chefs de l'école de la Salpêtrière et adoptée par la presque totalité des médecins neuropathologistes mérite d'être conservée telle quelle, ou si elle ne doit pas être remplacée par une adaptation de l'anatomie du neurone aux faits dont nous devons à Charcot et à Vulpian la description irréprochable.

C'est donc surtout de certaines données anatomiques et physiologiques relatives au *neurone en général* que je vais tout d'abord vous entretenir.

Aujourd'hui je me bornerai à une étude tout à fait élémentaire où il ne sera question que de choses connues et désormais classiques; en m'attachant exclusivement toutefois aux données spéciales qui peuvent servir la pathologie.

I. — En premier lieu je vous rappellerai que le neurone — selon l'acception imposée à ce mot par Waldeyer — est constitué non seulement par la cellule nerveuse et ses prolongements protoplasmatiques, mais par le *cylindraxe* ou *axone* qui en émane et par les *ramifications de l'axone les plus éloignées* de la cellule. Rien que cette définition suffit pour vous faire concevoir que les maladies spinales et les maladies cérébrales se confondent presque nécessairement par une sorte de synergie morbide, commandée elle-même par la pénétration réciproque des parties et l'enchaînement de leurs fonctions respectives. Vous savez, en effet, que les prolongements protoplasmatiques ou *dendrites*, identiques par leur constitution au corps même de la cellule, ne s'anastomosent

avec aucun autre prolongement, protoplasmatique ou cylindraxile. Leur nombre, leurs formes, leurs dimensions varient suivant la nature des cellules, c'est-à-dire suivant la fonction des « centres » que représentent les agrégats plus ou moins délimités de ces cellules.

On admettait de longue date que le cylindraxe, à l'inverse des prolongements protoplasmatiques, était indivis, depuis son origine dans le corps cellulaire, jusqu'au voisinage de sa terminaison (Fig. 1); et comme ses ramifications ultimes sont souvent très éloignées du corps cellulaire on avait pu croire, jusqu'à ces toutes dernières années, qu'il restait invariablement cylindrique et homogène dans la totalité de son parcours. Actuellement il est démontré que le prolongement cylindraxile se termine par des branches multiples. Seulement, tandis que les prolongements protoplasmatiques se divisent en rameaux inégaux, de diamètre, de siège, de longueur variables (comme les branches d'un chêne), le prolongement cylindraxile a des branches presque toujours dichotomisées sans subdivisions secondaires. Mais en définitive tous les prolongements de la cellule nerveuse — protoplasmatiques et cylindraxiles — sont des arborisations de protoplasma nerveux; et comme, d'autre part, certaines cellules (par exemple celles des ganglions rachidiens) ont des arborisations protoplasmatiques condensées en une masse uniformément cylindrique et analogue à celle du prolongement axile, nous pouvons imaginer un neurone idéal constitué par un élément ovoïde dont les deux pôles donnent insertion chacun à un prolongement identique, mais diversement ramifié, de la masse cellulaire (Fig. 2).

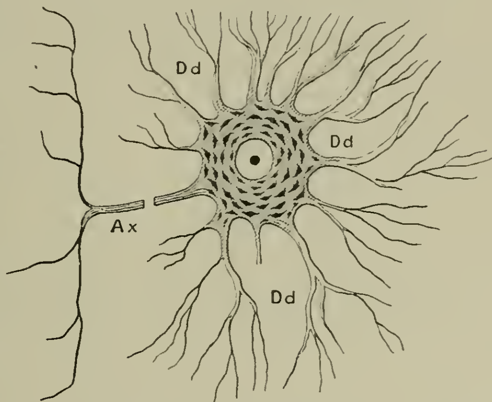


Fig. 1. — Cellule nerveuse (schématique) avec ses dendrites (Dd) ramifiées et son axone (Ax) à terminaisons dichotomisées.

Pour simplifier les termes, appelons provisoirement *pôle négatif* celui où s'insère le prolongement protoplasmatique, et *pôle positif*

celui où s'insère le prolongement cylindraxile. La physiologie justifie cette convention de langage, car les ramifications protoplasmatiques sont *passives* en tant que conductrices des vibrations du

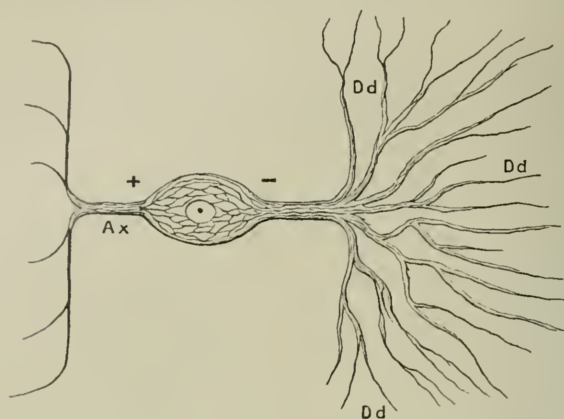


Fig. 2. — Neurone (schématique) des ganglions rachidiens. Cellule bipolaire dont le prolongement centripète (ou négatif) est ramifié en dendrites (Dd), et dont le prolongement cylindraxile ou positif (Ax) se termine par des branches collatérales (dichotomie).

monde extérieur, tandis que les ramifications cylindraxiles sont *actives* en tant que conductrices des *réactions* contractiles, sécrétoires, vaso-motrices, etc.

Ces qualificatifs de *positif* et de *négatif*, remarquez-le bien, ne compliquent pas la terminologie technique. Ils la simplifient, je le répète, et voici comment :

Toute réaction exige la collaboration de deux neurones au moins: chez l'homme et, d'ailleurs, chez tous les vertébrés, le réflexe le plus simple, le plus élémentaire n'a lieu que si le *premier* neurone, celui qui reçoit les sensations épidermiques — en d'autres termes les vibrations tactiles — actionne le *dernier* neurone, celui qui provoque la contraction musculaire, ou la vaso-constriction, ou la sécrétion (Fig. 3). Les ramuscules périphériques des dendrites, dans l'épaisseur du tégument, subissent les moindres ébranlements, les plus légères modifications thermiques, les recueillent en quelque sorte et les transmettent aux corps cellulaires du ganglion rachidien. Ces ramuscules sont-ils *sensibles*? Oui, sans doute. Mais les ramifications cylindraxiles des mêmes corps cellulaires, chargées de transmettre au dernier neurone « l'incitation motrice » sont-elles *sensibles*? Et les ramifications dendritiques

du dernier neurone qui reçoivent les vibrations transformées en « courant nerveux » sont-elles *sensibles*? Assurément tout est sen-

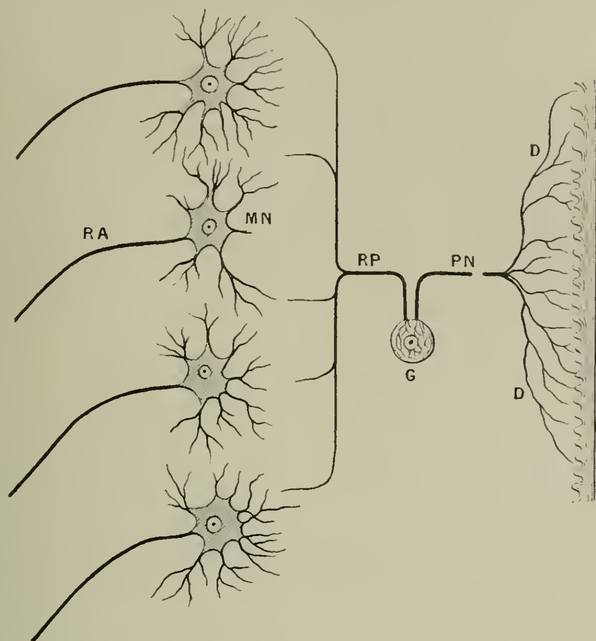


Fig. 3. — Réflexe direct. Tel est, par exemple, le réflexe abdominal. L'excitation du tégument se transmet depuis les dendrites terminales (D) du protoneurone (PN) à la cellule ganglionnaire postérieure G. — Le prolongement cylindraxile (RP) de cette cellule se met en contact avec le prolongement protoplasmatique d'un myoneurone de même niveau (MN). Celui-ci a pour axone un des cylindraxes de la racine antérieure.

sible, jusques et y compris la racine antérieure, dite racine *motrice* ; et il n'y a pas de cellules ou de neurones exclusivement sensitifs pas plus qu'il n'y a de neurones exclusivement moteurs. Tous les neurones sont *sensitivo-moteurs* ; tous ont pour propriété ce qu'on appelait autrefois la neurilité, c'est-à-dire le pouvoir de conduire l'*influx nerveux*... autant de mots qui peuvent vous paraître aujourd'hui vides de sens, mais qui avaient cependant leur raison d'être puisqu'ils ont rendu à la physiologie de signalés services.

II. — Je vous parlais tout à l'heure de conductibilité indifférente. Il n'en sera plus question désormais. Les fibres nerveuses ne conduisent pas indifféremment le courant nerveux dans tel ou tel sens.

Le sens du *courant* est invariable : c'est toujours celui des vibrations du dehors transmises de la périphérie au centre et transformées ensuite en toutes ces formes de réactions motrices, circulatoires, sécrétoires qui constituent la vie *animale*. C'est-à-dire que dans un neurone, quel qu'il soit, les prolongements protoplasmatiques sont conducteurs de vibrations *cellulipètes*, tandis que les prolongements cylindraxiles sont conducteurs de vibrations *cellulifuges*. Ces deux mots introduits par Van Gehuchten dans la nomenclature anatomique et physiologique résument en quelque sorte toutes les propriétés du neurone. Ils expriment une chose si absolue qu'ils définissent les *dendrites* et les *axones*. Car la fonction des dendrites est toujours cellulipète, comme celle des axones est toujours cellulifuge.

Les ramifications cellulifuges du premier neurone ne sont donc pas plus *sensibles* que les ramifications cellulipètes du dernier neurone. Les unes s'insèrent au pôle positif du premier neurone, les autres s'insèrent au pôle négatif du dernier neurone. Et voilà comme quoi la notion du *sens du courant*, qui peut être déterminé par des mots de signification précise, s'est inévitablement substituée à la notion de la *sensibilité* qui est par trop vague étant par trop compréhensive.

D'ailleurs, en dehors des actes réflexes élémentaires, comme le réflexe abdominal, qui impliquent la mise en jeu de deux neurones seulement, je dois immédiatement vous rappeler certains actes réflexes dont l'exécution réclame la participation de trois ou quatre neurones. Par exemple, les mouvements de *succion chez le nouveau-né* représentent un acte réflexe parfaitement coordonné, nullement automatique, puisqu'il n'y a pas d'apprentissage préalable, et très complexe puisqu'il nécessite l'activité synergique et méthodique de tous les noyaux « moteurs » du bulbe. Or l'étude de ce neurone va vous permettre de suivre de neurone en neurone la voie des vibrations sensitives qui déterminent le réflexe moteur, et vous verrez que ce syndrome physiologique comporte les mêmes phénomènes de *neurilité*, partout et au même titre, dans la série des neurones parcourus. Il ne peut donc plus être question de propriété *sensible* et de propriété *motrice* pour les neurones intermédiaires entre le premier et le dernier, attendu que, d'une part, les prolongements protoplasmatiques du second neurone — pour ne parler que de celui-là — ne reçoivent pas l'ébranlement des agents

extérieurs; et que, d'autre part, ses prolongements cylindraxiles n'actionnent pas directement la fibre striée.

Une figure schématique très simple mettra les choses en évidence.

Lorsque l'enfant vient au monde il est immédiatement en état d'exécuter la série des mouvements qui, en produisant le vide dans la cavité buccale, ont pour résultat l'aspiration du lait maternel. Rien que l'introduction du mamelon entre les lèvres provoque — par le simple fait du contact — la série méthodique des actes musculaires réalisant ce vide aspiratif. Il ne peut être ici question de *sensation* à proprement parler. C'est-à-dire que le nouveau-né ne *perçoit* pas le contact. Sa personnalité n'est encore que bulbo-médullaire; et la stimulation des nerfs centripètes ramifiés dans la muqueuse et dans le tégument des lèvres suffit pour mettre en mouvement toutes les pièces de l'appareil aspirateur. Dans la présentation de la face, le fœtus qui ignore tout ce qui est du monde extérieur et qui n'a encore que sa respiration placentaire, sait exercer déjà des mouvements de succion sur le doigt de l'accoucheur. Quels sont les muscles qui accomplissent ce premier acte de la vie de « relation »?

1° Ce sont d'abord tous les muscles de l'orifice buccal et les muscles des joues innervés les uns et les autres par la septième paire crânienne;

2° Les muscles de la langue innervés par la douzième paire;

3° Les muscles abaisseurs de la mâchoire innervés par les premières paires cervicales;

4° Les muscles releveurs de la mâchoire innervés par la branche masticatrice de la cinquième paire crânienne;

5° Les muscles à proprement parler *aspirateurs*, c'est-à-dire ceux qui sont, comme le phrénique, tributaires d'un certain nombre de racines cervicales. Or les réactions motrices de tous ces muscles ne sont nullement comparables à la réaction motrice d'un réflexe élémentaire, du réflexe abdominal par exemple, puisque je vous ai déjà signalé celui-là. Les mouvements provoqués par l'excitation périphérique du tégument muqueux et cutané des lèvres sont des mouvements coordonnés; ils ne sont pas simultanés, ils *se suivent* et s'enchaînent; chacun d'eux vient en son temps. Voilà le fait, non plus d'un centre spinal mais d'un centre plus élevé, sous-

cortical. C'est la masse grise opto-striée qui paraît être la région de l'axe nerveux où s'effectue cette division méthodique du travail musculaire.

Considérez sur la figure schématique la répartition des prolongements cellulifuges du protoneurone centripète Pn. Ce protoneurone est supposé appartenir au noyau de la cinquième paire (GG), et ses prolon-

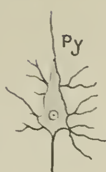


Fig. 4. — Trajet des prolongements des neurones qui président à un acte réflexe compliqué, comme le réflexe de *succion* chez le nouveau-né.

Pn. Dendrites du réseau de la sensibilité dermique des lèvres et prolongement cellulipète du protoneurone G.G. — Th. Région du thalamus où aboutit une collatérale du protoneurone. Cette collatérale (3) entre en contact avec un neurone intermédiaire, s'articulant lui-même avec un troisième neurone (du corps strié NC). Celui-ci entre en contact avec les myoneurones des 5e, 7e, 9e, 10e, 11e, 12e paires cervicales et avec un ou plusieurs myoneurones des premières paires cervicales. — Une collatérale (1) du protoneurone est directement en contact avec le myoneurone des 10e et 11e paires. — Une autre collatérale (2) n'est pas encore en contact avec le deutoneurone de la sensibilité perçue (qui gagne l'écorce cérébrale).

gements protoplasmatiques ou cellulipètes se ramifient dans le derme muqueux et cutané des lèvres. Une des collatérales de l'axone (1) est déjà certainement en contact avec le *myoneurone* de la neuvième paire et de la dixième, car une excitation violente comme un pincement ou une piqûre des lèvres ferait crier l'enfant, et le cri — acte réflexe *bulbaire* — a pour centres d'innervation les noyaux des neuvième et dixième paires. Mais malgré le cri la douleur n'est pas perçue. L'excitation centripète, si forte qu'elle soit, n'est même pas, à vrai dire, douloureuse, car la douleur c'est la perception de l'excitation trop forte; et la perception, phénomène cortical, exige le contact de l'axone du protoneurone (2) avec les dendrites du deutoneurone centripète (Dn), lequel représente l'anastomose cérébro-spinale centripète. Ce contact ne s'établira que plus tard. L'apprentissage de la douleur exige cette anastomose.

Une troisième collatérale (3) est, dès avant la naissance, en contact avec un deutoneurone sous-cortical, et c'est ce deutoneurone qui préside à l'action coordonnée des muscles. Il est possible que « l'articulation » du deutoneurone avec le protoneurone soit directe. Il est possible aussi — mais non pas démontré — qu'elle soit indirecte, c'est-à-dire qu'un troisième neurone s'intercale entre celui-ci et celui-là. Quoi qu'il en soit, le neurone sous-cortical de coordination pour le *réflexe de succion*, distribue les collatérales de son axone aux cinquième, septième, dixième, onzième et douzième paires crâniennes et aux premières paires cervicales. Notez que ce *neurone de coordination*, qui tient sous sa dépendance tant de paires nerveuses, c'est-à-dire tant de myoneurones étagés, pourra entrer en activité sous l'influence d'une stimulation autre que l'excitation périphérique du protoneurone centripète ramifié dans les lèvres. Le *neurone pyramidal*, lorsque le développement de son axone le lui permettra, viendra au contact du neurone de coordination qui, dans les centres sous-corticaux, tient sous sa dépendance la série des noyaux ou des neurones indispensables à l'acte musculaire complexe de la succion. Alors le phénomène réflexe sera indirect; sa voie détournée sera celle de tous les actes volontaires, puisque le neurone pyramidal est le neurone du *faisceau « volontaire »*. Et ainsi vous vous rendrez bien compte que les prolongements protoplasmatiques de ce dernier neurone ne sont pas plus *sensibles* que le prolongement cylindraxile du même neurone n'est moteur. Selon les néologismes proposés par Van Gehuchten,

celui-ci est cellulifuge, ceux-là sont cellulipètes. Il n'y a rien de plus ni de mieux en à dire.

III. — Le mot qui indique le sens du courant détermine donc à la fois l'organe et la fonction. Les terminaisons des prolongements protoplasmatiques sont *passives*, puisque leur fonction est de subir les ébranlements des parties qui les environnent; pour le protoneurone, ces ébranlements sont ceux du monde extérieur; pour le deutoneurone et tous ceux qui lui font suite, ce sont les excitations des prolongements cylindraxiles du protoneurone et des neurones de deuxième, troisième, quatrième ordre, etc. Quant aux excitations produites par les prolongements cylindraxiles, ce sont les ébranlements du monde extérieur, transformés en une sorte de vibration particulière qui répond à l'ancienne *neurilité* des physiologistes. Comme elles sont le résultat d'une *activité* propre aux molécules nerveuses, et comme elles ne peuvent être transmises que par les prolongements cylindraxiles ou cellulifuges, ceux-ci doivent être considérés comme *actifs*, stimulateurs des neurones qui leur font suite, jusques et y compris le dernier de tous, qui est le *myoneurone*[1].

Vous comprenez mieux maintenant pourquoi je vous proposais tout à l'heure d'appeler *pôle négatif* la partie de la cellule sur laquelle s'insère le prolongement protoplasmatique, et *pôle positif* celle sur laquelle s'insère le prolongement cylindraxile. Le courant a un sens invariable à l'intérieur du neurone : il va du pôle négatif au pôle positif, comme dans un élément de pile électrique; et il va du pôle positif au pôle négatif à l'extérieur du neurone, aussitôt que le contact s'établit entre les dendrites et les axones, exactement comme dans le circuit métallique, en dehors de l'élément de pile, lorsqu'on a mis en contact les réophores.

Si quelque chose nous autorise aujourd'hui plus que jamais à supposer la réalité de ce qu'on appelle le courant nerveux, n'est-ce pas précisément cette invariable disposition *bipolaire* de la cellule nerveuse, quels qu'en soient la forme et le volume, avec ses ramifications dont les rapports — de chacune à chacune — ne sont que de *contiguïté*? Qu'importe que le pôle ne réponde pas toujours à

1. Il va sans dire que le dernier neurone (l'eschatoneurone), celui qui est à l'extrémité de la chaîne dont le protoneurone représente le premier chaînon, n'est pas toujours un *myoneurone*. Ce peut être aussi bien un *angio-neurone* ou un *adéno-neurone*.

un point géométrique du globe cellulaire? Ne savons-nous pas que le gâteau résineux de l'électrophore s'électrise négativement par toute sa face supérieure, et positivement par toute sa face inférieure? Donc le pôle peut être une *surface*, et toutes les arborisations protoplasmatiques de la cellule nerveuse représentent dans leur ensemble le pôle négatif, aussi bien que le prolongement cylindraxile représente le pôle positif.

Bien entendu, Messieurs, vous concevez qu'il ne s'agit dans tout cela que de comparaisons, de ressemblances invoquées pour rendre les choses plus compréhensibles. Les physiciens eux-mêmes ne procèdent pas autrement lorsqu'ils parlent d'un *courant* électrique, de sa *tension* et de sa *quantité*. L'assimilation des phénomènes électriques aux phénomènes de l'hydraulique, et leur subordination évidente à des lois non pas identiques, mais très analogues, ont singulièrement hâté les progrès d'une science abandonnée jusqu'alors à l'empirisme. La notion du *sens du courant nerveux* a été, de la même façon, une acquisition de la plus haute portée pour la physiologie et pour la pathologie. Elle a d'abord réduit à néant une erreur qui avait acquis la valeur d'un dogme, celle de la *conductibilité indifférente*. Puis elle nous a permis de concevoir les conditions de l'activité nerveuse, des réactions cellulaires normales, des réactions morbides, de la *dégénérescence* surtout, dont je vous parlerai dans un instant.

Mais auparavant, je voudrais encore vous dire un mot des rapports fonctionnels des axones et des dendrites, en d'autres termes, du pôle positif et du pôle négatif de l'élément nerveux.

IV. — Je viens de vous rappeler la polarisation de l'électrophore. Je peux poursuivre la comparaison.

Toutes les parties de la surface négative de l'électrophore n'ont pas au même moment la même tension. Il en est de même des différentes parties de la surface négative de l'*élément nerveux*. Un exemple très simple, emprunté encore à l'histoire des réflexes, vous montrera tout de suite la vérité de ce que j'avance. Cette fois, si vous le voulez bien, nous considérerons le trajet de la vibration nerveuse, qui se traduit par le réflexe patellaire, et vous vous rendrez compte de ce que peut être dans son intimité même le phénomène de l'*inhibition*.

Tout le monde admettra que l'excitation mécanique du tendon

rotulien par le choc du marteau provoque d'abord une vibration des dendrites intra-tendineuses ou aponévrotiques du protoneurone. Ces vibrations se propagent au pôle négatif du corps cellulaire, sous la forme d'*ondes* nerveuses qui, par la voie du prolongement *positif* du même protoneurone, vont *influencer* le myoneurone du triceps. C'est bien le pôle négatif de ce *myoneurone* qui est influencé par le pôle positif du protoneurone. Or, nous savons que le pôle

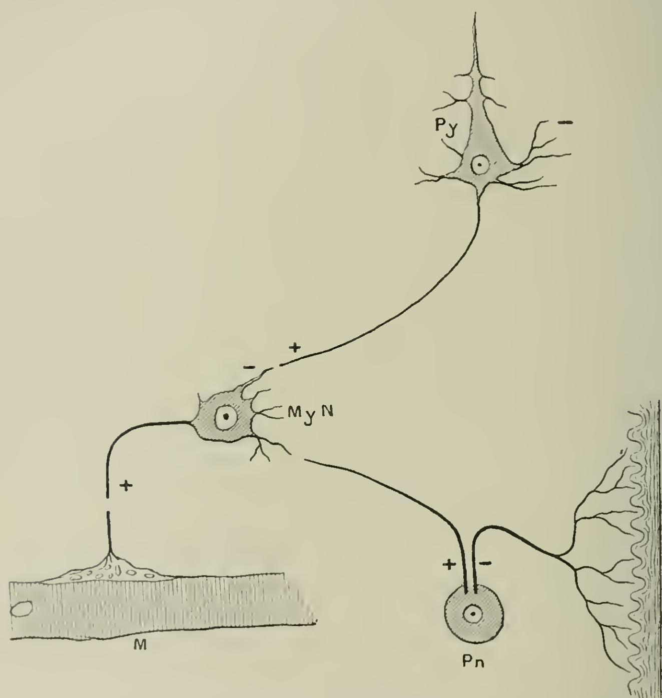


Fig. 5. — Inhibition d'un réflexe. — Pn, protoneurone du tendon rotulien. — MyN, myoneurone du triceps crural. — M, triceps crural. — Py, neurone pyramidal.

négatif est la surface même de la cellule plus ou moins ramifiée.

Le corps du myoneurone qui va actionner le triceps crural a deux principaux prolongements protoplasmatiques : celui avec lequel s'articule l'axone du protoneurone excité, et celui qui s'articule avec l'axone du neurone pyramidal (Fig. 5). La polarisation négative du myoneurone (M*y*N) peut donc présenter des différences de potentiel, suivant l'intensité de l'influence positive exercée, soit par le neurone pyramidal (P*y*), soit par le protoneurone centripète (P*n*). Il est certain que l'influence du neurone pyramidal,

c'est-à-dire en langage vulgaire l'influence de la volonté, est suffisante pour localiser la polarisation négative du myoneurone aux dendrites destinées à s'articuler avec l'axone de ce même neurone pyramidal. Alors l'acte *réflexe* n'a plus lieu. L'excitation périphérique n'*influence* plus le myoneurone, puisque l'onde vibratoire partie du tendon ne se propage plus au prolongement protoplasmatique de la voie réflexe. Toute la tension du myoneurone est concentrée dans la partie du pôle négatif que l'axone pyramidal tient momentanément sous son influence prépondérante. Telle est la puissance d'*inhibition* de cette influence, que le réflexe patellaire est rendu impossible, tant que dure l'action de la volonté. Mais que la volonté se relâche, et aussitôt la contraction musculaire réapparaît.

L'*influence inhibitrice* du neurone pyramidal n'est donc rien autre chose que la polarisation exclusive du prolongement protoplasmatique destiné à s'articuler avec l'axone de ce même neurone pyramidal. Chez l'enfant nouveau-né, lorsque le faisceau pyramidal n'est pas encore arrivé au contact de la substance grise spinale, le prolongement protoplasmatique de la voie réflexe est *influencé* par le seul axone du protoneurone centripète; et le réflexe rotulien a une intensité excessive. Plus tard, l'*influence inhibitrice* du cerveau se fera sentir, et elle sera d'autant plus prononcée que le neurone pyramidal affectera des rapports de contiguïté plus étroits avec le *myoneurone*. Ceci nous conduit à envisager dès à présent une question des plus discutées et intéressante entre toutes, celle de l'*amiboïsme* des éléments nerveux.

V. — L'*amiboïsme* cellulaire — le mot est très suffisamment explicite — consiste en cette faculté d'émettre des prolongements, qui font partie intégrante du protoplasma de l'élément, et qui vont au-devant ou même à la recherche d'un but à atteindre. Pour le neurone, le but à atteindre, c'est toujours un autre neurone; mais comme le *courant* nerveux, ou vibration nerveuse, se propage dans un sens invariable, la partie du neurone qui sert de but est toujours une pointe dendritique. Seul le myoneurone a pour but une plaque motrice terminale. Mais tous les autres neurones envoient leurs prolongements protoplasmatiques à la recherche des dendrites des neurones suivants, c'est-à-dire de neurones situés plus loin qu'eux dans la série.

La série — cela va de soi — commence au protoneurone, et elle

se termine au myoneurone, soit directement, soit indirectement; toujours l'effet de l'excitation du protoneurone est de porter l'influx nerveux ou vibration nerveuse à un deutoneurone, et la transmission, le passage de l'un à l'autre, se fait grâce à l'extensibilité des dendrites et des axones, capables de réaliser leur conjonction lorsque leur intervalle leur permet cette *attraction réciproque* par influence.

Vous connaissez l'expérience classique qui démontre si ingénieusement l'électrisation *par influence*. C'est encore l'électrophore qui va une fois de plus nous servir de terme de comparaison. La tension électrique de sa face supérieure se traduit par le fait que le pendule de sureau, relié au gâteau de résine, s'écarte de la verticale. Ce pendule, électrisé *négativement*, électrise *positivement* un pendule voisin et l'*attire à lui en se portant vers lui*. Le second pendule est fixé à l'une des extrémités d'un cylindre métallique isolé, qui représente le corps cellulaire de notre neurone (Fig. 6).

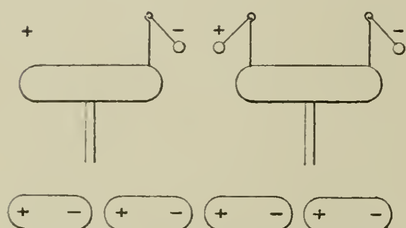


Fig. 6. — Électrisation par influence. Expérience classique du pendule électrique.

A l'autre extrémité du même cylindre, un troisième pendule en attirera un quatrième, et ainsi de suite... tous les pendules de chiffre impair ayant le signe *négatif*, et tous les pendules de chiffre pair le signe *positif*. Vous comprenez bien que, suivant cette com-

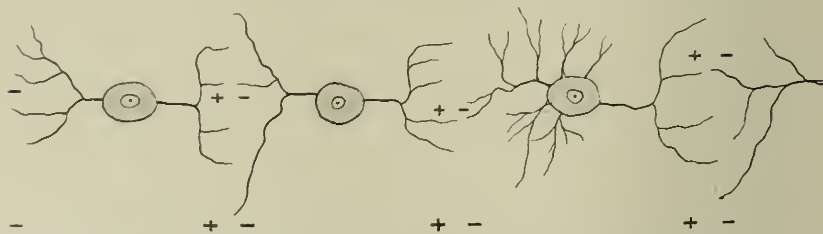


Fig. 7. — Polarisation des neurones. — *Innervation* (par influence) des prolongements de nom contraire.

paraison, les pendules de chiffre impair ou de signe négatif correspondent au pôle négatif ou aux dendrites du neurone, et que les pendules de chiffre pair ou de signe positif correspondent au pôle

positif ou aux prolongements cylindraxiles du neurone. Les prolongements positifs du neurone attirent les prolongements négatifs du neurone suivant, comme le pendule positif d'un cylindre métallique attire le pendule négatif du cylindre suivant (Fig. 7).

Ainsi dans le fouillis inextricable des filaments nerveux et des fibrilles névrogliques dont se compose la masse cérébro-spinale, les prolongements des neurones ne peuvent pas se tromper de but. Ils vont toujours à la rencontre de prolongements *inversement polarisés*; ils ne se mettent en contact qu'avec des prolongements « de nom contraire ». Et il n'en peut être autrement puisque la polarisation de la cellule nerveuse est un fait précoce de structure. Il y a là quelque chose de très spécial, dont on ne s'est guère préoccupé jusqu'ici et qui, dans le règne animal, rappelle pour les éléments nerveux le *géotropisme* des végétaux. Je compte d'ailleurs revenir en quelques mots sur ce point.

VI. — Maintenant il faut nous inquiéter de la façon dont s'effectue le contact entre les prolongements de nom contraire. Nous savons, grâce à Ramon y Cajal, que les neurones sont indépendants et n'ont entre eux que des rapports de contiguïté. Mais la contiguïté est-elle permanente? ou bien n'est-elle qu'intermittente et ne s'établit-elle qu'au moment où doit passer le courant nerveux? N'est-il pas possible même qu'elle soit créée par la *tension nerveuse*, comme l'attraction et le contact des deux pendules sont produits par la *tension* électrique des pôles de nom contraire? La conjonction des dendrites et des axones n'est-elle pas enfin la conséquence de leur propriété *amiboïde*? La question s'est posée dès le jour où la non-continuité du réseau nerveux fut démontrée une fois pour toutes.

Du moment que les « fibres nerveuses » ne formaient pas un réseau fermé, il fallait qu'elles se missent *en contact*, au moins à de certains instants, pour livrer passage au « courant ». Or comment pouvaient-elles se mettre en contact si elles ne possédaient cette sorte d'extensibilité active qui constitue l'amiboïsme? L'hypothèse, à défaut de preuves, était non seulement séduisante mais presque inévitable. Rabl-Rückhard l'énonçait déjà en 1890, en quelques mots, faisant plus spécialement allusion aux cellules ganglionnaires des vertébrés[1]. Quelques mois plus tard Wieders-

1. *Neurolog. Centralb.*, 1890, n° 7.

heim se déclarait, à son tour partisan de l'amiboïsme, se fondant sur les observations de Weismann relatives aux mouvements de certaines cellules cérébrales de *Leptodora hyalina*[1]. Vous savez d'autre part que le professeur Mathias Duval, appliquant à l'homme cette donnée encore incertaine de l'amiboïsme nerveux, en tirait l'interprétation si simple des phénomènes intellectuels les plus élevés[2]. Immédiatement après la communication du professeur Duval, certaines restrictions étaient formulées par Kölliker, mais dans les termes d'un plaidoyer impartial ne concluant *a priori* ni dans un sens ni dans l'autre[3]. A l'heure actuelle, la question, sans être absolument tranchée, a fait de grands progrès, et il est probable que l'hypothèse de Rabl-Rückhard, de Wiedersheim, de Mathias Duval se confirmera. Dès à présent nous savons, grâce à des expériences maintes fois répétées, que les éléments nerveux fixés par de certains réactifs, tantôt dans leur état d'activité, tantôt dans leur état d'inertie, présentent des formes différentes selon ces deux états. Leurs variations tiennent sans doute — au moins en partie — à leur amiboïsme, et il y a tout lieu de croire que les prolongements protoplasmatiques surtout subissent des changements de diamètre et de longueur, proportionnels à la distance à parcourir. Très certainement l'intervalle qui les sépare des extrémités des axones est très court lorsque l'influence a été précoce, fréquente et forte. Un rien suffit pour que les pôles cellulaires de nom contraire se rejoignent. Tel est le cas de tous les *actes d'habitude*.

Pour les actes *nouveaux* l'effort est indispensable; et la répétition de l'effort facilite les connexions, rapproche les distances; le terrain gagné est acquis et ainsi s'établissent les rapports de contiguïté immédiate qui se traduisent par les actions automatiques.

Il est facile d'imaginer les conséquences des *lésions* qui diminuent l'*aptitude à l'amiboïsme*. Les lésions séniles, par exemple, en privant les neurones de leur pouvoir d'expansion, et en réduisant l'étendue de leurs prolongements, rendent impossible la transmission des ondes nerveuses d'un axone à une dendrite. L'intervalle à franchir est trop grand, l'habitude des contacts se perd, et ainsi la mémoire s'émousse, — mémoire spinale ou mémoire

1. *Anat. Anz.*, décembre 1890.
2. *Soc. de Biol.*, 2 et 9 février 1895.
3. *Sitzungsb. d. Würzburger. Physik. med. Gesell.*, 9 mars 1895.

cérébrale — car la mémoire consiste dans la permanence des contacts...? Il n'est que trop facile d'appliquer à la pathologie le défaut d'amiboïsme des éléments nerveux. Tous les cas trouvent ainsi leur explication : qu'il s'agisse d'une innervation insuffisante ou d'une innervation excessive, l'amiboïsme donne la clef de tout.

Reste la question de savoir comment le contact s'établit entre deux neurones. Il y a là une difficulté matérielle que l'histologie n'est pas encore parvenue à résoudre. Beaucoup de recherches ont été faites, qui n'ont pas abouti à des résultats indiscutables et définitifs. Je ne vous signalerai que les toutes dernières. Stefanowska, en se servant des méthodes d'imprégnation préconisées par Ramon y Cajal et Golgi, a observé que les dendrites se terminent

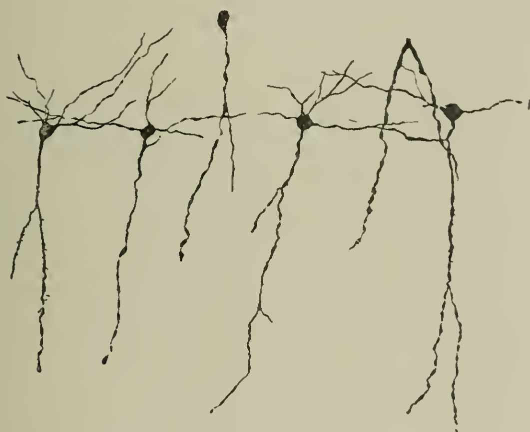


Fig. 8. — Le nombre des appendices piriformes diminue sensiblement là où l'état perlé est plus ou moins prononcé. Là où l'état moniliforme est très accentué, les appendices piriformes ont presque totalement disparu (d'après Soukhanoff).

tantôt par un renflement régulièrement ovoïde, tantôt par un corpuscule piriforme. Ces appendices n'auraient pour but que d'augmenter la surface des parties libres des dendrites et, par conséquent, d'améliorer les conditions de contact. Certaines dendrites sont même pourvues de sphérules disposées comme des grains de chapelet, sur la dernière portion de leurs ramifications terminales. Les renflements dont il s'agit auraient la même destination que les corpuscules piriformes, et ce qui semble le prouver c'est que les corpuscules piriformes sont d'autant plus rares que les grains de chapelet sont plus nombreux. Ainsi le point de contact ne serait pas forcément

l'extrémité même de l'un et l'autre prolongements; ce serait, tout aussi bien, la surface du prolongement dendritique, gonflée, élargie en quelque sorte pour rencontrer plus sûrement le prolongement cylindraxile. Chose curieuse, la disparition du gonflement piriforme pourrait être compensée par l'apparition de plusieurs gonflements moniliformes.... Et cela, aux yeux de Stefanowska, serait une preuve que les dendrites sont capables de manifester des mouvements longitudinaux et transversaux[1]. S. Soukhanoff a confirmé de tous points ces résultats[2].

1. Communication préliminaire *in* : *Bulletin de la Société royale des Sciences médicales et naturelles.*
2. Contribution à l'étude des modifications des cellules nerveuses de l'écorce cérébrale dans l'anémie expérimentale. Bruxelles, *Journal de Neurologie*, 20 avril 1898, p. 147.

DEUXIÈME LEÇON

LÉSIONS PRIMITIVES ET SECONDAIRES DU CORPS CELLULAIRE DU NEURONE

I. Constitution de la cellule nerveuse. — Substance achromatique et substance chromatique.

Spongioplasma. — Continuité des dendrites et des axones à travers le corps cellulaire.

Éléments chromatiques ou chromatophiles. — Nodules chromatiques. — Rapport des éléments chromatiques et du spongioplasma.

II. Signification physiologique des corpuscules chromatiques. — Opinion de Van Gehuchten. — Discussion.

III. Lésions histologiques fines de l'élément nerveux dans les maladies humaines (Nissl, Lugaro, Marinesco, Flatau, Ballet et Dutil). — *Chromatolyse* de Marinesco. — Elle s'observe dans tous les processus anatomo-pathologiques des centres. — Elle survient aussi à la suite des lésions des axones et des dendrites. — Dissolution de la substance chromatique. — Période de réparation. — Déplacement du noyau vers la périphérie.

IV. Lésions primitives du corps cellulaire du neurone. — Les trois types de lésions signalés par Marinesco. — Rupture des prolongements protoplasmatiques (Lamy). — Les éléments chromatophiles disparaissent complètement.

V. Lésions consécutives à la section du prolongement protoplasmatique du neurone centripète. — La chromatolyse, à la suite de cette section, est le premier stade d'une dégénérescence complète et fatale. — Explication de cette dégénérescence. — Vitalité du prolongement cylindraxile après la section.

Messieurs,

Nous sommes aujourd'hui assez bien renseignés sur la constitution de l'élément cellulaire lui-même. Vous savez avec quel empressement on a, de toutes parts, cherché à perfectionner la méthode de coloration de Nissl, grâce à laquelle nos connaissances sur la structure du corps du neurone s'étaient déjà si notablement étendues et précisées. Je dois vous rappeler les faits principaux dont Nissl d'abord, puis Babès, Lenhossek, Marinesco, Lugaro ont depuis quelques années enrichi la science.

I. — La cellule nerveuse est formée de deux substances : l'une *achromatique*, l'autre *chromatique* ou *chromatophile*.

La substance achromatique consiste en un réseau ou *spongioplasma*, sorte de filet à mailles courbes, triangulaires ou, le plus souvent quadrangulaires, disposées circulairement autour du noyau.

Ce réseau, partie essentielle du cytoplasma, est donc constitué par des fibrilles très délicates, dont l'existence a été pour la première fois affirmée par Flemming et dont la continuité avec les fibrilles des axones et des dendrites est aujourd'hui universellement admise. Il y a donc aussi, de ce fait, *continuité des dendrites et des axones* du même neurone, puisque de part et d'autre le réseau intra-cellulaire fait suite aux fibrilles des deux sortes de prolongements. De là également il résulte : que toute altération des axones et des dendrites est une altération du *spongioplasma* cellulaire prolongé hors de son centre périnucléaire. Le noyau en effet, se trouve logé au milieu du réseau spongioplasmatique, mais les fibres de celui-ci n'y pénètrent point et s'arrêtent à sa surface.

Le réseau, — *masse filaire* de Flemming, *reticulum plastinien* de Carnoy — n'est pas la seule partie achromatique du cytoplasma. Il est baigné par une substance liquide ou demi-liquide représentant la majeure portion de la matière achromatique, appelée par Carnoy l'*enchylème*, et sur la constitution chimique de laquelle nous sommes très mal renseignés. Ce que nous en savons de plus certain, c'est qu'elle est — dans l'état normal — indifférente aux réactifs colorants pour lesquels les corpuscules ou *corps chromatiques* ont une affinité si caractéristique.

Les corpuscules, ou corps, ou *éléments chromatiques* ou *chromatophiles* ne se reconnaissent que par l'emploi des couleurs d'aniline. La plupart des autres réactifs n'ayant sur eux aucune action, on ne soupçonne pas l'existence de ces petites masses protoplasmiques si l'on n'a pas recours à la méthode de Nissl ou à une méthode basée sur le même principe que celle de Nissl. Ce sont des agglomérats de granulations d'une finesse extrême, condensées en de certains points du réseau spongioplasmique. Ils ne remplissent pas les mailles du réseau, quoi qu'ils aient, pour la plupart, la forme de polyèdres à angles non émoussés et à arêtes vives. Les plus centraux, c'est-à-dire les plus voisins du noyau sont plus petits que ceux de la périphérie; ils sont aussi plus aplatis et plus nombreux. Ceux de la périphérie, dans les gros éléments, ont des formes moins régulièrement losangiques, surtout ceux qui occupent les prolongements dendritiques; ceux-ci ont la forme de bâtonnets, dits *bâtonnets chromatiques*.

Lenhossek a soutenu le premier que les éléments chromatiques se continuaient avec les filaments achromatiques. En réalité les

éléments chromatiques ne sont qu'un cas particulier d'une disposition générale du protoplasma. Le spongioplasme est *achromatique*, mais, aux croisements des fibrilles qui le composent, on peut distinguer presque toujours de tout petits épaississements que le bleu d'aniline colore et qu'on a appelés pour cette raison *nodules chromatiques*. Les éléments chromatiques seraient donc de la même nature et de la même constitution chimique que les nodules. Ils présenteraient, en outre, cette différence et cette particularité de pouvoir se développer sur les fibrilles elles-mêmes et non pas seulement à leurs points d'entrecroisement. Ils seraient, en dernière analyse, formés de *granulations incrustant le spongioplasma*.

Voici d'ailleurs comment Van Gehuchten explique l'apparition et la répartition des éléments chromatiques dans le cytoplasma :

« Si l'incrustation par la substance chromatique se fait sur un grand nombre de trabécules et de points nodaux voisins, toutes ces parties épaissies finiront par se rapprocher plus ou moins et par donner naissance à un bloc chromatique. Celui-ci ne sera pas homogène, puisque les mailles du reticulum, considérablement réduites, ne sont pas occupées entièrement par la substance chromatique : ces mailles claires au sein du bloc chromatique représentent les vacuoles décrites par de Quervain, Nissl et V. Lenhossek. Le bloc chromatique n'aura pas non plus des contours réguliers, parce que de tout son pourtour on verra partir de petites trabécules légèrement imprégnées par la substance chromatique et qui vont se perdre dans les traînées achromatiques voisines. Si cette *incrustation par la substance chromatique* devient plus abondante encore, les points nodaux et les trabécules arriveront au contact et produiront un *élément chromatophile* teinté uniformément par le bleu de méthylène et en apparence homogène ».

On peut donc conclure avec Van Gehuchten que « dans la constitution de chaque élément chromatophile, quelque petit qu'il soit, intervient une partie du réseau protoplasmatique. Ce réseau forme en quelque sorte la charpente du bloc chromatique. Ce sont les points nodaux et les trabécules de ce réseau qui, en s'imprégnant et en s'incrustant de substance chromatique, s'épaississent, se rencontrent, se fusionnent et produisent les éléments chromatophiles de forme et de grandeur variées[1] ».

1. L'anatomie fine de la cellule nerveuse, *XII[e] Congrès international de médecine*, Moscou, 1897,

II. — Quant à la signification physiologique des corpuscules chromatiques, elle est encore très diversement interprétée. Selon Van Gehuchten la partie achromatique représente l'élément constituant principal de la cellule nerveuse; la substance chromatique au contraire ne serait qu'une substance *secondaire*, nullement indispensable à l'élément nerveux, espèce de *substance de réserve* qui s'accumule dans le protoplasma cellulaire pendant l'état de repos du neurone, qui diminue pendant son activité fonctionnelle, qui se désagrège et se dissout dès que le neurone est lésé dans son intégrité anatomique ou fonctionnelle. Le professeur de Louvain fait en outre remarquer que la substance chromatique n'existe pas dans toute cellule nerveuse, et que, par conséquent, elle n'est pas indispensable à la *vie* du neurone.

Ce dernier argument ne me paraît pas sans réplique. Sans doute les corpuscules chromatiques n'existent pas dans tous les éléments nerveux en aussi grande quantité ni sous des formes aussi caractérisées que dans les cellules dites *motrices* et dans les cellules des ganglions rachidiens qui sont, au premier chef, *sensitives*. A ce propos je ferai, à mon tour, observer que c'est dans le corps cellulaire du *protoneurone*, d'une part, et dans le corps cellulaire du *myoneurone*, d'autre part, que les éléments chromatophiles présentent leur maximum de netteté. C'est là qu'ils sont le plus abondants; or c'est là aussi que s'effectuent les principales transformations de l'énergie qui, représentée d'abord, à l'extérieur, par un ébranlement quelconque de la matière, devient en dernier lieu la force vive engendrée par la contraction musculaire. Au delà du protoneurone les vibrations centripètes ne subissent plus de grandes transformations, si ce n'est lorsqu'elles arrivent au dernier neurone, celui du muscle.

Voilà, — du moins me semble-t-il — pourquoi le protoneurone et le myoneurone sont pourvus d'éléments chromatophiles en abondance. Mais il y a peu de cellules nerveuses qui, en dehors de celles-là, ne renferment pas de granulations chromatiques. Et d'ailleurs la différence des fonctions cellulaires suffit pour expliquer la différence des affinités chromatiques; je veux dire par là que cette substance *chromatophile*, si abondante dans le protoneurone et dans le myoneurone, peut acquérir dans ces deux variétés de cellules nerveuses le maximum de sa colorabilité élective.

N'y a-t-il pas aussi un autre argument à faire valoir en faveur de l'utilité *fonctionnelle* des éléments chromatophiles? S'il y a continuité entre les fibrilles des dendrites et les fibrilles des axones à travers le spongioplasma, où s'opère la transformation d'énergie qui, d'une vibration spéciale cellulipète, fait une vibration différente et cellulifuge? Van Gehuchten considère que la substance chromatique n'est qu'une substance *secondaire*, une « espèce de substance *de réserve*, qui s'accumule dans le protoplasma cellulaire pendant l'état de repos du neurone, qui diminue pendant son activité fonctionnelle... » Mais est-ce que cela n'est pas précisément le fait d'un élément nerveux, manifestant son *activité nerveuse*, tout aussi bien que c'est le fait d'un élément de pile électrique manifestant son activité *électrique*? Est-ce que le zinc ne diminue pas pendant l'activité *fonctionnelle* de la pile? Est-ce qu'on n'*accumule* pas le zinc dans la pile pendant les périodes de repos de l'élément? Est-ce que le zinc est une « espèce de substance de réserve »? J'avoue que la preuve faite par Van Gehuchten de l'*incrustation* chromatophile du spongioplasma me paraît un des meilleurs motifs de croire à l'importance fonctionnelle des éléments chromatiques. Car ils sont sur le trajet du réseau des fibrilles, ils font corps avec ce réseau, ils sont interposés comme des corps de constitution différente dans le *circuit nerveux*.... La substance de réserve qui me semble avoir pour rôle l'entretien de l'appareil, c'est « l'enchylème », c'est-à-dire cette substance achromatique qui, dans tous les éléments, quels qu'ils soient, nerveux ou autres, forme la masse de l'organite. Sur ce point, au demeurant, je ne fais que souscrire à la thèse de Cajal, de Marinesco, de tant d'autres enfin qui ont respectivement invoqué, comme je viens de le faire, les principaux motifs de leur opinion.

Je n'ai rien à vous dire, ni du noyau, ni du prolongement cylindraxile, que vous ne connaissiez déjà. L'étude du protoplasma — ou cytoplasma — et des prolongements dendritiques a seule bénéficié des acquisitions de la technique moderne.

III. — Si l'on a pu critiquer certains résultats de la méthode de Nissl, ce n'est pas en ce qui concerne l'anatomie normale, mais l'anatomie pathologique de l'élément nerveux. Il est certain que l'emploi tardif des réactifs fixateurs pour les centres nerveux de l'homme modifie considérablement les conditions de la coloration. Les lésions dans les maladies humaines spontanées ne sont donc

pas comparables à celles qu'on observe dans les maladies similaires observées chez les animaux et, *a fortiori*, dans les maladies expérimentales. Il n'en est pas moins vrai que la méthode de Nissl a rendu d'immenses services à l'histologie pathologique, et il faut reconnaître que c'est à Lugaro, à Flatau, à Marinesco, à Ballet et Dutil, que nous devons les données les plus précises relatives aux modifications morbides de la cellule nerveuse.

Autrefois, les lésions de la cellule nerveuse paraissaient suffisamment déterminées lorsqu'on avait signalé l'*état trouble* et le *gonflement* suivis de la dégénération et de la rétraction du protoplasma. Aujourd'hui, ce que nous savons n'est guère davantage, mais un grand pas est fait; nous savons que le premier phénomène anatomo-pathologique dont la cellule puisse être atteinte est la *chromatolyse*. On désigne ainsi la transformation granuleuse des éléments chromatophiles. Il semble qu'ils se désagrègent et se décomposent en leurs corpuscules constituants. C'est le premier stade de la dégénérescence, mais il n'est pas fatalement précurseur de la dégénérescence; c'est un désordre qui peut se réparer.

La chromatolyse a lieu dans tous les processus anatomo-pathologiques dont la cellule nerveuse peut être affectée; on la constate dans les lésions spontanées des myélites aiguës, des myélites chroniques, des ischémies locales, des anémies totales, de l'inanition, des intoxications, etc. On la constate — et mieux encore — comme première altération cellulaire survenant à la suite d'une lésion des dendrites ou de l'axone. Nous savons en effet que les prolongements cellulipètes ou cellulifuges font partie intégrante de l'élément nerveux et que leurs modifications de structure, en tant qu'elles s'adressent aux fibrilles issues du spongioplasma sont des altérations du spongioplasma cellulaire lui-même. Ces altérations, faciles à produire expérimentalement, ont été étudiées plus complètement que les lésions spontanées de la cellule.

Environ quarante heures après la section d'un nerf moteur, on voit apparaître les premiers changements dans l'aspect, la forme et le volume de l'élément nerveux. D'abord, c'est la fragmentation des corpuscules chromatiques, et même plus encore que leur fragmentation. Selon Van Gehuchten, les corpuscules chromatiques se *dissolvent* dans l'enchylème du protoplasma : la preuve en est que, trois jours après la section, le bleu de méthylène commence à

colorer avec plus ou moins d'intensité la partie *achromatique* de la cellule. Généralement les phénomènes dont il s'agit sont plus prononcés au centre qu'à la périphérie de l'élément; et Marinesco, Lugaro et Nissl ont remarqué qu'ils débutent au voisinage du cône d'origine de l'axone.

Vers le 4e jour et jusqu'au 12e environ, les cellules gonflent, s'arrondissent et le noyau se déplace vers la périphérie. A la fin de la seconde semaine, les corps chromatophiles se *reforment* par une sorte de condensation nouvelle : c'est la période de *réparation* qui succède à la période de réaction. Le retour de la cellule à ses dimensions normales est d'une grande lenteur, et les corps chromatophiles restent longtemps *plus abondants et plus volumineux*.

Quant au déplacement du noyau vers la périphérie, il est considéré par Van Gehuchten comme purement passif. Il serait dû « uniquement à la turgescence brusque de la partie centrale du corps protoplasmique. La direction suivie par le noyau n'est nullement constante : il est refoulé du côté opposé à celui où la turgescence surgit avec le plus d'intensité. Le plus souvent le noyau s'arrête dans la couche périphérique du corps cellulaire, faisant même quelque peu saillie en dehors ; quelquefois il se trouve refoulé et enfoncé dans la base d'un prolongement protoplasmatique; plus rarement encore le mouvement de propulsion est tellement violent que le noyau se trouve rejeté jusqu'au dehors du corps cellulaire. Dans ce cas, la cellule nerveuse privée accidentellement du noyau, dégénère et disparaît[1]. »

Les compressions nerveuses expérimentales, les simples ligatures élastiques posées sur le tronc nerveux d'un nerf moteur déterminent des lésions analogues à celles des sections complètes. Marinesco a fait voir la similitude de ces altérations secondaires — de cette « réaction à distance » — avec celles des névrites périphériques. Mais en général la réparation est plus prompte qu'à la suite de la section.

IV. — Par opposition aux *altérations secondaires* de la cellule, c'est-à-dire à celles qui résultent d'une lésion primitive de ses prolongements, Marinesco a insisté sur le fait que, dans les lésions

1. *Bibliographie anatomique*, n° 5, septembre-octobre 1897, p. 255.

primitives du corps cellulaire, la *chromatolyse*, au lieu de débuter au centre de l'élément, au voisinage de l'émergence de l'axone, débute par la périphérie en général, ou par toutes les parties de la cellule à la fois, ou enfin au voisinage du noyau. Ces trois *types* de lésions, le périphérique, le diffus et le périnucléaire appartiendraient donc exclusivement aux affections primitives du corps cellulaire, celles des myélites, par exemple, dans le domaine des faits cliniques, et celles des anémies, des intoxications, etc., dans le domaine des faits expérimentaux.

Lamy, Œttinger et Marinesco ont d'autre part signalé comme un caractère de ces altérations primitives la *rupture des prolongements protoplasmatiques*, leur séparation du corps cellulaire et leur fragmentation. Il est possible que les modifications morbides dont le centre du neurone est le siège varient selon que l'action pathogène s'exerce sur le corps cellulaire ou sur ses prolongements. Cela est même certain, et Marinesco a eu le grand mérite de faire voir ces différences. Mais dans certains cas on peut hésiter. Aussi Ballet et Dutil, tout en reconnaissant que la séparation des lésions dégénératives de la cellule en deux types, le secondaire et le primitif est, d'une manière générale, parfaitement fondée, estiment qu'il ne faudrait pas la formuler en termes trop rigoureux, absolus[1].

Que devient la substance *chromatophile* dans le phénomène de la *chromatolyse*? Disparaît-elle par une sorte de décomposition chimique? Ou bien ne fait-elle que se dissoudre dans l'enchylème, partie liquide du protoplasma? — Sur ce point, Messieurs, nous possédons encore des données assez précises. Ballet et Dutil ont mentionné non pas la disparition, mais la « dissolution presque complète des granulations chromatophiles dans la presque totalité des cellules ganglionnaires des cornes antérieures... (il s'agissait de trois cas de compression de l'aorte abdominale). Ces cellules dont les granulations avaient disparu, offraient une *coloration diffuse.* » La *coloration* diffuse indique évidemment que la substance chromatophile ne s'est pas chimiquement *décomposée.* Mais cela ne correspond sans doute qu'à un degré peu avancé de la dégénérescence; car Marinesco a jugé « utile de faire remarquer la différence qui existe entre ces deux processus : *chromatolyse* et *dispari-*

1. Congrès de médecine de Moscou. *Semaine médicale*, 1897, p. 347 (Voir également Ferré : Processus de réparation des cellules nerveuses dans les myélites infectieuses. Société d'anatomie et de physiologie de Bordeaux, 31 janvier 1898).

tion des éléments chromatophiles. » Il a observé non pas la simple désintégration des éléments chromatophiles, mais bien la suppression de ces éléments dans un cas de maladie de Morvan[1].

V. — Dans tout ce que je viens de vous dire sur les altérations cellulaires, soit primitives soit secondaires, vous avez dû, Messieurs, remarquer une lacune. Je vous ai parlé de la dégénérescence de la cellule à la suite des actions pathogènes qui s'exercent sur cette cellule même; je vous ai parlé de la « réaction à distance » qui survient après la section ou l'inflammation du nerf moteur, c'est-à-dire du prolongement cylindraxile du myoneurone. Je vous ai dit que cette réaction à distance était le prélude de la dégénération sans que la dégénération s'en suivit fatalement. Mais je ne vous ai rien dit encore de la réaction à distance consécutive à la section d'un nerf *sensitif*, en d'autres termes, du prolongement protoplasmique du *protoneurome centripète.* Ce n'est pas que la question ne soit élucidée. Seulement il faut, pour la bien concevoir, se représenter le nerf sensitif, quel qu'il soit, comme un faisceau de dendrites ayant pour corps cellulaire l'élément bipolaire du ganglion rachidien. Or nous n'avons pas encore envisagé le problème à ce point de vue.

Quoi qu'il en soit, il résulte des expériences de Lugaro : que la section du prolongement périphérique d'une cellule des ganglions rachidiens, c'est-à-dire du prolongement dendritique d'un protoneurone, a pour effet une chromatolyse énergique; que cette chromatolyse n'est pas seulement le premier stade d'un processus destiné à la réparation, mais le début d'une dégénération complète et fatale. Van Gehuchten qui a répété les expériences de Lugaro et qui en a confirmé les résultats, résume la question de la manière suivante : « La section ou la lésion du prolongement cellulifuge des cellules des ganglions cérébro-spinaux n'est pas suivie de chromatolyse profonde, *contrairement à ce qui se passe pour les cellules motrices. Ce fait reste inexpliqué dans l'état actuel de la science*[2]. »

Il ne me semble pas, Messieurs, que ce fait soit tellement inexplicable; je vais donc immédiatement vous proposer une expli-

1. *Lésions fines des cellules nerveuses dans les poliomyélites chroniques.* Tirage à part. 1898, p. 2.
2. *Bulletin de l'Académie royale de Belgique*, 27 novembre 1897.

cation. Laissez-moi seulement vous dire au préalable que le neurone en général et le protoneurone en particulier, envisagés isolément, avec leurs prolongements protoplasmiques et leurs dernières ramifications cylindraxiles sont, à leur origine, absolument comparables à un végétal supérieur, à une plante arborescente. Considérons cette plante au sortir de la période embryonnaire.

L'embryon de la plante se compose de trois parties principales : la *tigelle*, partie centrale, aux deux pôles de laquelle apparaissent des prolongements plus ou moins ramifiés, d'une part la *plumule* qui deviendra le feuillage; d'autre part, la *radicule*, future racine du végétal. Toute graine possède cette double tendance à pousser des prolongements par ses deux pôles opposés. Les botanistes ont appelé ce phénomène *géotropisme positif* et *géotropisme négatif*, selon que les ramifications ont tendance à gagner le sol ou à s'en éloigner.

Vous voyez les analogies très étroites de la cellule végétale et de la cellule nerveuse. La cellule nerveuse n'a-t-elle pas, elle aussi, une plumule : les prolongements protoplasmiques? et une radicule : son prolongement cylindraxile?

Elle est le centre vital d'où émanent, comme dans l'embryon de la plante, deux sortes de filaments issus de deux pôles opposés, et dont les uns tendent à gagner les parties centrales, les autres la périphérie.

Le noyau de la cellule en est, définitive, le foyer d'une « force vitale » qui possède un *ontrotopisme positif* ou *négatif*.

Le fait que le cylindre-axe est morphologiquement différent des ramifications protoplasmiques n'implique pas qu'il soit de nature différente; des auteurs récents ont fait ressortir l'identité de nature de ces deux sortes de prolongements. Ils sont l'un et l'autre des expressions de la vitalité cellulaire et sous la dépendance de cette vitalité.

La comparaison avec les végétaux peut se poursuivre plus loin encore. Comment vit la plante? En deux mots, de l'air et de la terre; de l'air par son feuillage, de la terre par ses racines.

Or qu'arrive-t-il si l'on coupe toutes les branches? La plante souffre, mais ne meurt pas. Elle meurt si l'on coupe toutes ses racines. Mais si l'on ne coupe qu'une ou deux branches, une ou deux racines, la plante vit encore, et ne meurent que les branches ou les racines sectionnées.

Il en est de même de la cellule nerveuse ; une lésion destructive à l'origine des prolongements protoplasmiques entraîne la mort de la cellule même. Qu'est-ce, en effet, que le prolongement protoplasmique du protoneurone centripète, sinon la portion du tronc d'où partent toutes les racines? Et, de même que les racines s'enfoncent dans la terre qui est le milieu où l'embryon végétal a germé et s'est polarisé, de même les dendrites s'enfoncent dans l'ectoderme qui est le milieu où l'embryon du neurone s'est développé et s'est polarisé. Car les dendrites du protoneurone, chez le sujet adulte, continuent de faire corps avec l'épiderme; elles y sont implantées comme les racines dans la terre. Couper l'arbre à sa racine, c'est le faire mourir; sectionner la dendrite *totale* du protoneurone, c'est-à-dire séparer le nerf sensitif du ganglion rachidien, c'est condamner le ganglion à la dégénérescence.

Nous avons vu que les fibrilles dendritiques et les fibrilles cylindraxiles fusionnent dans le corps cellulaire. Je vous ai même dit que les fibrilles cylindraxiles *font suite* aux fibrilles protoplasmatiques à travers le réseau du cytoplasma. Il y a continuité entre celles-ci et celles-là ; et le *courant* qui les parcourt va toujours des fibrilles protoplasmatiques aux fibrilles cylindraxiles. De même le courant des liquides nutritifs dans l'arbre, va toujours des racines vers les branches; car il y a continuité entre les vaisseaux des racines et les vaisseaux des branches. Mais en un certain point qui correspond au corps cellulaire de notre neurone, ces vaisseaux changent de position, les uns par rapport aux autres. Il y a là comme un accident morphologique sur le chemin parcouru de bas en haut. Entre le tronc et les racines, une région bien déterminée dans la profondeur marque cette jonction que rien ne fait prévoir à l'extérieur, et qui est comme le réseau protoplasmique où aboutissent les fibrilles cellulipètes et d'où partent les fibrilles cellulifuges. C'est la *région du collet*. Les botanistes, à la suite de de Candolle, l'ont appelée *nœud vital*. Les injures subies par le collet sont mortelles ; c'est comme si les racines avaient été détruites toutes ensemble.

Il y a loin de là à la tolérance des prolongements cellulifuges du neurone ou des ramifications aériennes de l'arbre. Leur activité est temporaire. Elles peuvent être supprimées sans que la cellule dégénère, sans que l'arbre soit menacé de mort. Bien loin de là, si quelques branches, si toutes les branches même sont supprimées

au bon moment, la sève n'en est que plus vivace. L'axone est comme « le saule verdissant » de Ronsard :

« Plus on le coupe et plus il est naissant. »

Le corps cellulaire en effet tient en réserve des fibrilles toutes prêtes à former un nouveau cylindraxe, une nouvelle végétation cellulifuge. La masse centrale du neurone, comme le tronc de l'arbre au niveau du collet, contient des « bourgeons dormants », profonds, cachés, invisibles, mais toujours en état d'éclore. Est-ce à dire que l'arbre « étêté » ne souffre pas? Non seulement il souffre, mais les amputations de ses prolongements centrifuges — lorsqu'ils sont en pleine activité — peuvent parfois entraîner sa mort. La similitude est complète.

TROISIÈME LEÇON

TOPOGRAPHIE DU ZONA[1]

I. Complexité topographique des symptômes dans les névrites d'origine centrale. — Enchevêtrement des conducteurs nerveux dans les plexus. — Plexus périphériques. — Simplicité relative des nerfs intercostaux. — Leur pathologie. — Zona.

II. Épidémicité du zona. — Landouzy et Erb. — Le zona est-il une fièvre éruptive? — Pneumonie et fièvre zoster. — Opinions divergentes de Kaposi et de Besnier. — Coïncidence du zona et des épidémies saisonnières (grippe, fièvre aphteuse, etc). — « Zoster essentiel » et zoster apyrétique. — Nature infectieuse mais non spécifique du zoster fébrile.

III. Zona symptomatique des maladies nerveuses. — Tabès, syringomyélie, hémiplégie, névrite périphérique, pachyméningite, hystérie. — Le zona *symptomatique* ne confère pas l'immunité.

V. Fait clinique : névralgie lombo-abdominale. — Points douloureux *mal déterminés.* — En général la névralgie du zona ne correspond pas exactement à un territoire nerveux. — Plaques d'hypoesthésie et d'hyperesthésie. — Disposition des groupes d'herpès. — Succession des poussées éruptives. — Ecchymoses et douleurs fulgurantes. — Absence de relation entre l'intensité de la névralgie et la confluence de l'éruption. — Gravité proportionnelle à l'âge. — Chéloïdes, cicatrices pigmentées, etc.

V. Zona essentiel et éruptions *zostériformes.* — Zona symptomatique des infections. — Contagiosité du zona (Trousseau, Erb). — Épidémies de Bicêtre, de Vitry-le-François, etc. — *Bacillus zosteri* (?) — Immunité conférée par une première atteinte. — Ce zona est censé ne pas récidiver. — Nombreux exemples de zona récidivant.

VI. Unilatéralité du zona. — Le centre qui commande la lésion unilatérale du zona est le ganglion rachidien postérieur. — Le zona ganglionnaire paraît être localisé au trajet périphérique du protoneurone centripète.

VII. Second fait clinique. — Discordance du zoster et du trajet nerveux intercostal. — L'éruption étant *transversale* croise *obliquement* plusieurs nerfs intercostaux. — Le défaut de parallélisme de l'éruption et du territoire nerveux prouve que le centre trophique est indépendant du centre ganglionnaire du territoire nerveux[1].

MESSIEURS,

Je voudrais utiliser, dans le domaine des névropathies à manifestations périphériques, les mêmes notions histologiques qui ont éclairé d'un jour si inattendu tant de points obscurs de l'histoire des myélopathies. Vous serez bien vite convaincus que, sur ce nouveau terrain, la théorie du neurone n'est pas moins triomphante. Les faits empruntés à la clinique en donneraient même

1. Cette leçon a été publiée dans le *Bulletin médical*, 1896, n° 3.

une démonstration pathologique, si la preuve anatomique ne suffisait déjà plus qu'amplement.

A deux reprises, j'ai tenté également de vous initier à la connaissance de la *métamérie* qui, en dehors de l'embryologie — c'est-à-dire d'une branche de la science exclusivement spéculative — est un fait anatomique transitoire digne d'intervenir dans la clinique pratique. J'aurai plus d'une fois l'occasion de faire ressortir la nécessité de vous familiariser avec ces acquisitions qui font, pendant un temps, l'orgueil de la science pure et dont le caractère utilitaire n'apparaît que tardivement.

I. — L'étude des maladies nerveuses périphériques, principalement celles des nerfs des membres et de la tête, semble au premier abord très ardue. Les systèmes anatomiques, dont les lésions bien connues ont permis de fixer pour toujours la topographie des cordons de la moelle épinière, n'existent plus ici. Dans les nerfs périphériques, les conducteurs centripètes et les conducteurs centrifuges sont inextricablement enchevêtrés. Plus de dissociation possible. En outre, les prolongements cylindraxiles des éléments nerveux ont perdu à travers les quatre grands plexus (cervical, brachial, lombaire et sacré) l'unité et la simplicité *systématiques* de leur origine centrale. Toutes les affections primitives ou secondaires des nerfs périphériques sont par là même très compliquées.

Vous savez, d'ailleurs, que les anastomoses et la disposition plexiforme n'existent pas seulement dans les plexus proprement dits. On les retrouve partout, même bien loin du rachis, jusqu'à l'extrémité des membres, jusqu'à la pulpe digitale. Considérez un fait d'une banalité notoire : le retour de la sensibilité dans la sphère cutanée du cubital après la section traumatique, chirurgicale ou expérimentale de ce nerf. Relisez les discussions académiques ou les mémoires les plus récents qui ont eu pour objet le mécanisme physiologique de ce phénomène parfaitement vulgaire, et vous serez édifiés sur la difficulté du problème. J'ai pensé que, pour aborder une question si encombrée d'obstacles, le mieux était de ne viser tout d'abord que des cas infiniment plus simples.

Or, parmi les nerfs périphériques, il en est quelques-uns dont l'origine, le trajet, les terminaisons n'ont pas la complication des nerfs des membres : je veux parler des nerfs intercostaux. Ici, point de plexus à l'origine et très peu d'anastomoses aux extré-

mités. Les affections chirurgicales des nerfs intercostaux se réduisent à un tel minimum de symptômes que nous n'avons rien à en espérer pour le but qu'il s'agit d'atteindre. Mais la pathologie médicale nous fournit heureusement un excellent sujet d'étude dans une petite trophonévrose connue de toute antiquité, très uniforme dans ses manifestations cliniques, très bénigne dans son évolution et ses conséquences : le zona.

II. — C'est donc du zona que je vous parlerai tout d'abord. Le hasard, du reste, nous a bien servis. Vous allez voir deux malades récemment entrés dans nos salles, l'un pour un zona du thorax à gauche, l'autre pour un zona de l'abdomen à droite. Chez tous les deux, vous ne constaterez rien de plus que la névralgie en demi-ceinture avec les points d'hyperesthésie classiques et les groupes de vésicules d'herpès disséminés sur la région endolorie.

Avant de vous raconter leur très courte histoire, je dois vous faire remarquer que ces deux hommes ont été admis dans le service à quelques jours seulement d'intervalle. Ce n'est pas une coïncidence purement fortuite. Jadis, on aurait dit : « Il a soufflé un mauvais vent. » Le mauvais vent, c'était le *génie épidémique* d'Hippocrate. De nos jours, c'est l'infection à caractère épidémique. Il n'y a pas bien longtemps que l'épidémicité du zona est soupçonnée. La formule souvent répétée du professeur Hardy : « Un cas de zona n'est jamais isolé dans un hôpital », renferme un sous-entendu parfaitement explicite.

Les exemples de cette singulière « coïncidence » sont devenus par trop nombreux pour qu'il soit aujourd'hui permis de contester le caractère épidémique du zona. Personne, du reste, ne le conteste plus. Il est avéré qu'à de certaines époques, nous voyons se succéder parmi les consultants d'un même quartier, 5, 6, jusqu'à 10 malades atteints de zona ; et puis, des mois et quelquefois un an ou deux ans s'écoulent sans que nous retrouvions l'occasion d'en examiner un seul. Enfin, depuis les publications de Landouzy et de Erb, presque simultanées et très affirmatives quant à la nature épidémique de l'herpès zoster, personne ne conserve plus le moindre doute. Au reste, comme l'a fait surtout observer le professeur Landouzy, dans ces leçons si pleines d'entrain et de conviction que vous avez tous lues, il serait difficile de dénier au zona un caractère sinon épidémique, du moins infectieux,

lorsqu'on voit cette petite affection débuter, comme tant d'autres pyrexies bénignes, par des frissons, un grand mal de tête, de la fièvre et un embarras gastro-intestinal.

La nature infectieuse et même épidémique une fois admise, les pathologistes se sont naturellement évertués à rechercher tous les points de ressemblance qui permettaient d'incorporer définitivement le zona dans le groupe réputé naturel des fièvres éruptives. Ces dernières ne sont-elles pas toutes épidémiques et contagieuses? A la vérité, s'il existe entre elles et le zoster certaines analogies, je me risquerai à prétendre qu'on en a trouvé beaucoup trop. Le proverbe dit : « Qui veut prouver trop ne prouve rien. » A force de vouloir prouver la spécificité infectieuse du zona, on en est venu à lui retirer toute sa spécificité nosographique. Je vous le prouverai tout à l'heure par des arguments irrésistibles : les chiffres. Mais dès maintenant, je vous rappellerai qu'on a voulu renouer entre le zona et la pneumonie, par exemple, des liens de parenté que l'inconstance des herpès pneumoniques avait fait oublier.

La coïncidence des épidémies de zoster avec l'époque de plus grande fréquence des pneumonies pouvait donner quelque crédit à cette manière de voir. Kaposi prétend avoir remarqué une corrélation entre les pneumonies hivernales et la fièvre zoster. Par contre, Besnier, tout partisan qu'il soit de la nature épidémique et infectieuse du zona, objecte que la pneumonie est surtout printanière, du moins à Paris. Qui des deux faut-il croire? — Tous deux ont raison peut-être, si l'on veut bien considérer que les complications nerveuses des infections en général et de la pneumonie en particulier, varient du tout au tout suivant les épidémies. Quelle *qualité*, je ne dis pas quel *degré*, de virulence multiplie, au cours de certaines épidémies, le nombre des cas de méningite à pneumocoques? — Nul ne le sait, et cependant la chose en soi n'est pas discutable. N'en peut-il pas être de même du zona? — Je me borne à poser la question.

Laissons la pneumonie. Mais ne savez-vous pas que le zona, qu'on prétend épidémique, et que certain auteur prudent qualifie de « demi-épidémique », survient parfois aux mêmes époques que les petites épidémies saisonnières, la grippe bénigne, les angines herpétiques, la fièvre aphteuse, etc.? Même en tant que fait isolé et en dehors de ces pyrexies légères, il s'annonce ou se déclare

par les symptômes généraux que je viens de vous rappeler en quelques mots, et il ne conserve de pathognomonique que son siège, l'éruption et la douleur intercostale.

D'autre part, un zona quelconque peut apparaître et évoluer sans le moindre accident fébrile, sans trouble gastro-intestinal, même dans les périodes épidémiques. Cela ne vous semble-t-il pas déjà suffire pour faire douter, je ne dis pas de la nature infectieuse du zona, mais de la spécificité du *zoster essentiel*? c'est-à-dire d'une spécificité propre au zoster lui-même et indépendante de celle qui appartient à la pneumonie épidémique, aux angines épidémiques, aux stomatites épidémiques, etc.? Dans un mémoire inédit, couronné au concours des prix de l'internat, mon élève M. Boix n'hésitait pas à se prononcer dans ce sens : pour les mêmes raisons que je viens de vous énumérer, il concluait à la nature *infectieuse* mais non *spécifique* du zoster fébrile.

Infectieux, le processus l'est très souvent de la façon la plus évidente. J'ai observé, par exemple, il y a quelques années, un cas fort remarquable de *pemphigus zoster*. L'origine infectieuse du pemphigus ne peut être mise en doute[1]. Les « syphilides zoster » sont encore plus sévèrement infectieuses et certainement beaucoup plus fréquentes. Gaucher et Barbe en ont publié de beaux spécimens, un entre autres dont l'histoire clinique a été recueillie par mon interne M. Sicard (Fig. 9). La similitude d'aspect de ces éruptions et du zona « semble prouver qu'elles sont produites par l'agent pathogène de la syphilis ou de sa toxine sur l'axe spinal »[2].

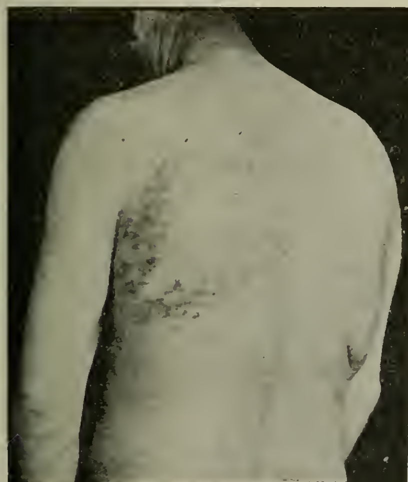


Fig. 9. — *Syphilide zoster.*

1. Éruption de pemphigus localisée à la moitié gauche du tronc chez une femme atteinte d'hémiplégie gauche (Pemphigus zoster). *Société clinique*. 23 octobre 1879.

2. Des syphilides zoniformes, par Gaucher et Barbe. *Presse médicale*, 12 août 1897.

Depuis que MM. Gaucher et Barbe ont appelé l'attention sur cette variété de syphilides, plusieurs publications sur le même sujet ont vu le jour : preuves assez nombreuses pour démontrer qu'il ne s'agit pas de faits exceptionnels. Je vous citerai simplement, en passant, une communication de mon collègue M. Jullien au Congrès de Moscou[1] et une note clinique de MM. Spillmann et Étienne[2].

III. — Mais voici où la question se complique encore davantage. Le zona peut apparaître, à titre épisodique, au cours d'un grand nombre de maladies nerveuses, organiques ou non. Vous savez parfaitement ce qu'il faut entendre par là : il figure parmi les complications éventuelles du tabes, de la syringomyélie, de l'hémiplégie, de la névrite périphérique primitive, traumatique ou spontanée, de la pachyméningite, voire même de l'hystérie. Dans toutes ces affections, le zona intercurrent ne présente aucune particularité qui le distingue des zonas infectieux ou de la fièvre zoster. C'est, comme on dit actuellement, un zona *symptomatique*. Un seul caractère lui manquerait; il ne conférerait pas l'*immunité* comme le zoster véritable.

Sans m'attarder davantage, pour le moment, sur ce point litigieux qui intéresse si directement la neuropathologie, je vous dirai que la distinction qu'on a cherché à établir entre le zoster vrai et le zona symptomatique est peut-être un peu spécieuse. Examinons donc d'abord les faits cliniques, tels qu'ils se présentent à nous, et cherchons à en tirer les conséquences.

De quelque façon qu'on envisage le zona, c'est, d'un commun accord, et dans tous les cas, à une lésion cutanée d'origine exclusivement nerveuse que l'on a affaire. C'est un symptôme dystrophique et rien de plus.

IV. — Notre premier malade est un homme de 59 ans, non syphilitique, mais alcoolique avéré, ancien paludéen d'Afrique et sujet à des bronchites subaiguës se répétant à chaque retour de la mauvaise saison. Nous n'avons pu découvrir chez lui aucune preuve stéthoscopique ou bactériologique de tuberculose. La chose vaut la peine d'être notée car la tuberculose est au nombre des maladies infectieuses dont le zona passe pour être une conséquence.

1. Zona et syphilis. Congrès de Moscou, 1897.
2. Syphilides zoniformes, par P. Spillmann et G. Étienne. *Presse médic.*, 15 déc. 1897.

Ces derniers jours, il a fait froid, et notre malade a payé son tribut annuel à la bronchite ; admis pour une *grippe* à l'hôpital Bichat où il a séjourné pendant deux semaines environ et d'où il est sorti depuis quinze jours, le voilà complètement guéri. L'éruption qui l'amène aujourd'hui à Saint-Antoine n'a évidemment aucun rapport avec la bronchite en question. L'absence complète de la fièvre prodromique, de la céphalalgie, de l'embarras gastrique, qui sont la règle au début du « zoster essentiel », nous engageait à rechercher dans les antécédents de cet homme les troubles nerveux qui pouvaient faire remonter à une origine spinale la dystrophie actuelle. Notre enquête est restée sans résultat, et nous ne devinons pas de quelle maladie antérieure ledit zona pourrait bien être symptomatique. Vous allez d'ailleurs constater que, malgré ce manque absolu de phénomènes généraux, l'affection se montre ici rigoureusement conforme au type des descriptions classiques.

C'est la *névralgie* qui a débuté. La douleur occupe la moitié droite de la région lombo-abdominale, le flanc, depuis la crête spinale jusqu'à la ligne blanche. Elle est survenue brusquement, du soir au matin, d'abord supportable, puis rapidement poignante et vraiment intolérable dans les mouvements d'inspiration forcée. La pression un peu profonde qu'on exerce avec le doigt sur certains points l'exaspère. Ces points ne répondent que vaguement à l'émergence des branches perforantes latérales de trois ou quatre nerfs intercostaux. Nous n'avons pas constaté les fameux *points apophysaires* signalés par Valleix dans les névralgies intercostales et auxquelles je crains qu'on n'attribue généralement une importance beaucoup plus schématique que réelle. Les limites supérieure et inférieure de la zone douloureuse sont assez nettement accusées, quoique très peu en rapport avec un trajet connu de nerf rachidien. A tous ces points de vue, la névralgie dont cet homme est atteint est conforme, remarquez-le bien, aux habitudes du zona vulgaire.

Il me semble aussi qu'on a beaucoup trop insisté sur la *localisation précise* de la névralgie. Les malades, après tout, sont meilleurs juges que nous du lieu de leurs souffrances. Interrogez-les et, en bonne conscience, vous conviendrez que la névralgie du zona est bien loin de se superposer à des régions anatomiques et surtout à des territoires nerveux déterminés d'avance. Elle a — autant que nous pouvons le supposer — une analogie bien plus grande

avec la pleurodynie ou le lumbago qu'avec la véritable névralgie intercostale.

J'en aurai donc fini avec ce qui concerne les troubles de la sensibilité lorsque j'aurai ajouté que, sur la demi-bande névralgique, on trouve de petites plaques d'hypoesthésie et d'hyperesthésie disséminées. Les piqûres, le pincement et même le simple contact sont très inégalement perçus. Ces légers troubles de la sensibilité, conformes à ce qu'en a dit avec tant d'exactitude M. Rendu, sont plus prononcés au pourtour des groupes éruptifs dont je vais maintenant vous parler.

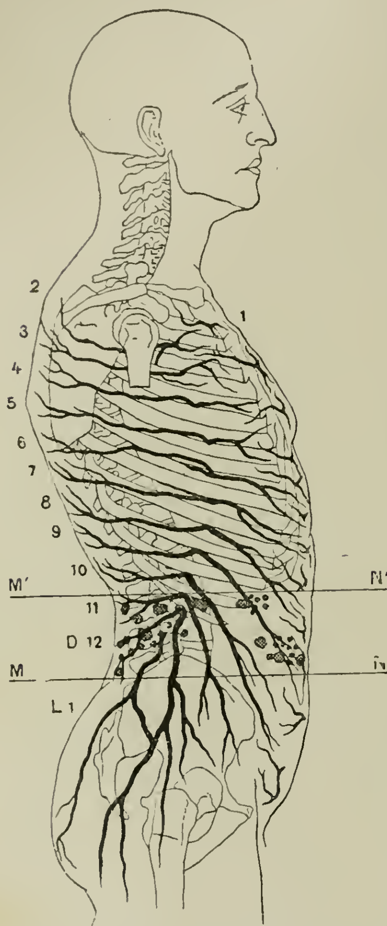


Fig. 10. — Zona abdominal. Les nerfs dorsaux sont indiqués par le numéro de leur paire 1, 2, 3, etc. D 12 : douzième nerf dorsal ; L 1 premier nerf lombaire. — MN : ligne horizontale passant par les points les plus inférieurs de l'éruption ; M'N' : ligne horizontale passant par les points les plus supérieurs de l'éruption.

Les *vésicules d'herpès* sont disposées dans leur ensemble en une série de petites grappes circulaires ou transversalement oblongues. Ici vous en distinguez de loin trois foyers principaux : un dorsal, large comme la paume de la main, situé immédiatement à droite des épines dorso-lombaires, qu'il ne dépasse à gauche que de 2 ou 3 millimètres. C'est le groupe le plus confluent. En hauteur, il occupe au moins l'intervalle de 3 paires rachidiennes. Il n'en faut pas davantage pour affirmer que le zona n'est point ici tributaire d'un seul nerf intercostal ni d'un seul ganglion rachidien. Puis viennent, sur toute la hauteur du flanc, depuis la crête iliaque jusqu'au bord inférieur de la 10e côte, sur le prolongement de la ligne axillaire, une série de petites vési-

cules disséminées. Elles ne font pas partie des groupes principaux; on les qualifie « d'erratiques ». Enfin, plus en avant, vous en voyez d'autres encore, surtout au voisinage ou au contact de la ligne blanche, au-dessus et au-dessous de l'ombilic.

L'éruption s'est faite en plusieurs temps, comme dans un certain nombre de cas rapportés par M. Barthélemy, et j'ajouterai même pour mon propre compte : comme *dans l'immense majorité des cas*. Les vésicules antérieures sont de date plus récente que les vésicules postérieures. Faut-il admettre que le trouble trophique se propage dans un sens déterminé? — Je n'approfondirai pas cette question pour le moment. Il semble cependant qu'il en soit ainsi, car je vous répète que la vésiculation se manifeste dans un ordre à peu près constant. Ici, les vésicules postérieures sont déjà remplacées par des croûtelles brunes, très adhérentes au derme, et l'érythème sous-jacent a disparu. Tandis que les vésicules antérieures sont encore claires, transparentes sur leurs plaques à fond rouge, celles qui avoisinent la ligne médiane ne font que commencer à poindre. Les taches érythémateuses sur lesquelles elles vont se développer présentent le petit piqueté hémorrhagique purpuriforme qui précède, accompagne ou suit la vésiculation. C'est à ce très léger purpura que les vésicules, fort souvent hémorrhagiques, doivent la teinte rosée et franchement rouge parfois, qui a pu faire admettre l'existence d'un *zoster hémorrhagique* en tant que variété dermopathique.

Mais vous savez que le zoster hémorrhagique ne diffère par quoi que ce soit du zoster le plus banal; en d'autres termes le zona hémorrhagique ne se distingue par *aucun caractère de gravité* spécial du zona le plus bénin. Vous devinez que les pétéchies et les taches purpuriques sont la conséquence d'un trouble vaso-moteur d'origine ganglionnaire ou spinale : les hémorrhagies sous-épidermiques qui font suite aux crises de douleurs fulgurantes n'ont aucune signification pronostique, et, dans le zona, un si petit phénomène surajouté à la vésiculation peut modifier les apparences des éléments éruptifs sans tirer plus à conséquence.

Il n'y a pas non plus de rapport constant entre l'intensité de la douleur et la confluence de l'éruption. Tous les cliniciens l'ont répété en y insistant avec raison. Notre malade nous en fournit une nouvelle preuve : l'éruption, chez lui, a été très confluente; or, les douleurs violentes n'ont duré que deux ou trois jours. En

cela cet homme est privilégié, car il touche à la soixantaine et la névralgie du zona croît en proportion de l'âge. Le zoster des vieillards est presque fatalement une affection des plus pénibles, et d'autant plus cruelle qu'on ne peut en général en prédire la durée. Chez tel autre malade, l'éruption a été tout à fait insignifiante et elle a depuis longtemps disparu, mais la souffrance est tenace, avec des exacerbations quotidiennes à heure fixe, se répétant pendant des mois et même des années, sans rémission ni trève. Le désespoir est à son comble.... L'idée de suicide germe vite dans un tel état d'affolement.

Je ne vous parle pas des autres *conséquences locales* : les cicatrices pigmentées, les chéloïdes, etc. Le zona que vous venez de voir entraînera-t-il ces dystrophies secondaires? — Rien n'autorise à le prévoir, mais rien non plus n'en contredit la possibilité. Les chéloïdes, en particulier, se forment aussi bien sur les zonas les moins douloureux que sur les zonas les plus violents.

Telle est, brièvement esquissée, à l'occasion d'un cas particulier, l'histoire clinique du zoster vulgaire.

V. — J'arrive au point délicat : s'agit-il du *zoster essentiel*?

Le fait que deux zonas se sont présentés presque le même jour dans nos salles, impliquerait que la maladie relève de la forme essentielle. Deux cas, c'est le strict minimum de l'*épidémicité*, un bien petit minimum. Cependant, c'est déjà quelque chose; et puis nous ne savons pas encore si l'épidémie ne va pas se confirmer d'ici à quelques jours. S'il s'agit du vrai zoster, notre malade s'écarte de la règle générale, car il n'a eu ni la fièvre ni les symptômes généraux de la phase initiale.

Mais alors à quelle éruption zostériforme pourrions-nous avoir affaire? — Rien dans les antécédents de cet homme ne nous fait supposer une affection préexistante du cerveau, de la moelle épinière, des nerfs périphériques, des méninges ou du rachis; et, dans ces conditions, il nous est bien difficile de soupçonner autre chose qu'un zona simple. Mais le zona simple peut être lui-même zostériforme, s'il n'est pas le zoster essentiel. Je vous rappelais tout à l'heure que les épidémies de zona coïncident avec les épidémies de pneumonies, de grippes et d'angines dites herpétiques. Depuis quelques jours, nous sommes entrés dans une de ces périodes où tous les bacilles pathogènes semblent vouloir se donner carrière. Les

conditions saisonnières sont encore aussi indéterminées que la virulence microbienne propre à chaque épidémie. De même qu'il y a des épidémies de fièvre typhoïde où les taches lenticulaires sont rares, où les hémorrhagies intestinales sont nombreuses, de même qu'il y a des épidémies de pneumonie où la méningite est commune, de même ne peut-il pas y avoir des épidémies de grippe où la lésion nerveuse (centrale ou périphérique), qui provoque le zona est relativement fréquente? — S'il en était toujours ainsi, le zona serait symptomatique d'une infection spécifique, mais il n'aurait pas de spéficité en soi : ce serait un « zostéroïde ».

Les arguments sur lesquels on s'est appuyé pour affirmer la réalité du zoster essentiel ont assurément une grande valeur. Trousseau et Erb s'accordent, à vingt ans de distance, sur la *contagiosité*. Mais les cas de contagion sont si rares qu'ils ne comptent pas. Si la contagion était démontrée, ce serait un motif de plus à invoquer, voilà tout. L'épidémicité serait bien autrement démonstrative. La preuve la meilleure qu'on en ait donnée, dans ces derniers temps, me paraît être l'histoire fort curieuse que M. Ronzier Joly a racontée tout récemment dans sa thèse inaugurale. Un Parisien atteint de zona arrive en Provence dans un village où il n'existait certainement aucun cas de cette affection. En moins de six semaines 7 nouveaux cas se déclarent. Notez bien que de petites épidémies ont déjà été signalées, mais ce qu'il y a de plus remarquable dans le fait de M. Ronzier Joly, c'est l'explosion d'une épidémie *par importation*[1].

Vous trouverez sans doute qu'un exemple d'épidémie de zona si bien caractérisé doit entraîner la conviction.

Mais ne peut-on par hazard supposer que tous ces cas de zoster ont été des manifestations zosteroïdes d'une infection banale? — J'entends par là, d'une infection *quelconque*, différente de celle qu'on attribue en propre au bacille du zoster vrai. Le protozoaire décrit par Pfeiffer et retrouvé par Wasilewski dans les parties de la peau « infectées » reste toujours problématique. Le jour où le *bacillus zosteri* ou *zosteribacille* aura été définitivement isolé, cultivé et inoculé avec succès, tous les récalcitrants s'inclineront[2].

1. Des épidémies analogues ont été relatées dans ces dernières années : Épidémie de Bicêtre (Féré, in *Revue de méd.*, 1890, p. 393). — Épidémie de Vitry-le-François (Debray, Th. de Paris, 1894, n° 441), etc.

2. Selon Gilbert Hay (de San Francisco), « le *zona vrai* serait toujours précédé d'adénopathie au voisinage de l'éruption, ou d'adénopathie bilatérale ou même géné-

Jusqu'à présent, le plus fort motif qu'on invoque en faveur de la spécificité est l'*immunité* conférée par une première atteinte. Il est « de notion courante » qu'un zona ne récidive jamais. C'est une chose admise, mais ne serait-ce pas un préjugé? Suivant une autre opinion non moins répandue, le zona bilatéral est toujours mortel. Voilà bien est encore une de ces prétendues vérités qu'une trop naïve bonne foi populaire a consacrée jusqu'à nos jours. Alibert admettait non seulement que le zona récidive, mais aussi qu'il récidive *souvent*. Il ignorait sans doute l'existence des zonas symptomatiques qui, en leur qualité de trophonévroses d'origine centrale, n'ont aucune raison de ne pas récidiver.

A partir du moment où quelques observateurs sceptiques eurent le courage de leur opinion, en déclarant que le zona ne confère pas l'immunité, le nombre des cas de zonas récidivants ne cessa plus de grossir. Il n'y a pas bien longtemps, M. Matignon présentait à la Société médicale des hôpitaux un jeune soldat[1], sujet depuis son enfance à de véritables attaques de *zona ophtalmique* se succédant presque sans interruption, jusqu'à trois et quatre fois par an. Chacun de ces zonas s'annonçait par l'état fébrile et les phénomènes généraux qui marquent le début du zoster essentiel. M. Matignon, à cette occasion, avait fait quelques recherches bibliographiques, et le nombre des observations qu'il avait rassemblées s'élevait déjà à 17. Dans un travail plus récent[2], M. J. Grindon vient d'en réunir 61. « Il les range dans les catégories suivantes :

1° Zona chronique ordinairement limité à un côté (8 cas);

2° Zona récidivant plusieurs fois ou fréquemment : *a*) récidives fréquentes au même siège (25 cas); *b*) plusieurs récidives à des sièges différents (4 cas); *c*) plusieurs récidives à la même place, puis en des points différents (1 cas); *d*) plusieurs récidives sans indications suffisantes du siège (2 cas);

3° Simples rechutes : *a*) au même siège (3 cas); *b*) à distance (4 cas); *c*) à des sièges non désignés (9 cas);

ralisée. Dans un cas, Hay a fait l'examen microscopique de l'adénopathie zostérienne et y a rencontré des cocci. Il est probable que l'agent infectieux du zoster a une affinité élective pour les ganglions sympathiques, les cornes, et les racines médullaires plutôt que pour les nerfs périphériques ». Anal. de G. Thibierge (*Revue neurologique*, 15 mars 1898).

1. Note présentée par M. Laveran, 2 février 1894.

2. Zona récidivant (recurrent zoster), par J. Grindon, *Journal of cutaneous and genito-urinary diseases*, mai et juin 1895, p. 191 et 252; analysé par G. Thibierge, *Revue neurologique*, 1895, p. 659.

4° Zona gangreneux récidivant, atypique hystérique (4 cas). »

M. Grindon conclut que sur ces 61 observations il n'y en a peut-être que 6 se rapportant au zona *véritable*, et que les éruptions récidivantes ne sont que des *zostéroïdes*. Patientons et nous verrons peut-être se multiplier le nombre des cas de récidive et diminuer celui des zosters immunisants[1].

D'ailleurs, plaçons-nous à un autre point de vue. Le zona n'est pas, quel qu'en soit le point de départ, une maladie tellement commune: c'est plutôt un *accident* survenant au cours d'une maladie infectieuse ou organique; et les accidents sont, comme on dit couramment, de ces choses qui n'arrivent pas deux fois. Voici du reste la donnée du problème : Sur un chiffre de population déterminé, un homme ayant eu un zona, combien y a-t-il de chances pour que le même homme tire ce mauvais numéro une seconde fois? — Vous reconnaissez le calcul de probabilités appliqué par Pascal au jeu de la roulette.

VI. — Mais on se demande aussi comment il se fait qu'une maladie infectieuse localise invariablement ses lésions trophiques sur *une seule moitié du corps*. Les infections et les intoxications ont plutôt l'habitude d'éparpiller leurs effets. Lorsque nous voyons, au cours des unes ou des autres, apparaître un syndrome qui ne peut relever que d'une disposition anatomique connue et constante, il s'en suit presque fatalement que ledit syndrome reconnaît pour cause la lésion fortuite d'un centre. Or, le centre qui paraît commander la distribution anatomique du zona, c'est le ganglion rachidien postérieur. Et puis enfin, Messieurs, le microscope l'a

1. Depuis le jour où cette leçon a été publiée (*Bulletin médical*, 1896, n° 5) les recueils périodiques nous ont signalé une quantité de nouveaux cas de *zona récidivant*. — Je mentionnerai seulement les derniers en date :

Cas de G. Pernet (*British Journal of Dermatology*, avril 1897) : Femme ayant eu en décembre 1891 un zoster intercostal droit; en décembre 1892, février 1896, novembre 1896, un zona facial droit.

Cas de T. Bewley (*ibid.*, juillet 1897) : Femme de 34 ans, sujette à une éruption vésiculeuse se reproduisant tantôt sur les fesses, tantôt ailleurs, plus souvent à gauche qu'à droite et précédée de douleurs dans les membres inférieurs.

Cas de W. Beatty (*ibid.*, juillet 1897) : Homme de 35 ans, éruptions en février 1895, mai 1895, décembre 1896, avril 1897.

M. Thibierge qui a analysé ces faits dans la *Revue neurologique* (16 mars 1898) fait remarquer, à propos du second, que la plupart des prétendus cas de zona récidivant ne sont pas des cas de zona mais d'*herpès névralgique récidivant*. Je ferai à mon tour remarquer que l'herpès névralgique — récidivant ou non — disposé en zone, ne peut guère s'appeler autrement que *Zona*.

bien fait voir : les altérations de structure du ganglion sont très communes chez les sujets qui succombent à une maladie intercurrente survenue pendant la période d'état ou à la suite d'un zona. Tous les conducteurs nerveux de provenance cutanée ou ectodermique ont leur cellule dans le ganglion rachidien postérieur. Le zona est donc nécessairement symptomatique d'une lésion, soit de la cellule ganglionnaire, soit du prolongement périphérique de cette cellule (qui est le prolongement intercostal lui-même), soit enfin du prolongement central de cette cellule (qui est le prolongement radiculaire postérieur). L'irritation simple de l'une quelconque de ces parties peut provoquer un zona. Tel est le cas des hémorrhagies intra-ganglionnaires, des méningites chroniques, des pleurésies tuberculeuses, etc. En d'autres termes, le zona est une affection localisée à un *trajet nerveux* dont on prétend connaître d'avance le territoire, puisque ce trajet est exactement celui du premier neurone sensitif.

On ne saurait jamais être trop précis, lorsqu'on veut faire de l'anatomie sur le vivant. Cette anatomie-là est vraiment une science à part. On dit que la névralgie et l'éruption du zoster correspondent à un trajet nerveux. Oui, quand la névralgie zostériforme est consécutive à une altération accidentelle d'un *tronc* nerveux. Par exemple, lorsqu'un projectile vient frôler au passage le tronc du nerf crural sans le diviser, on peut voir apparaître un herpès dont les vésicules et le groupement général ne dépassent pas les limites du territoire cutané du crural. Les cas de ce genre ne se comptent plus; mais il n'en est pas de même lorsque l'altération névritique (inflammatoire ou néoplasique) se cantonne, dès l'origine, dans le *centre* nerveux du territoire périphérique.

Ainsi, pour ne parler que de choses concrètes, supposons le zona le plus ordinaire, celui de la base du thorax. « La douleur, prétendent les auteurs classiques, est répartie sur le trajet d'un ou plusieurs nerfs intercostaux. Elle est même localisée en des points bien déterminés, points de division ou d'émergence signalés par Valleix[1]. » L'auteur que je cite et qui a donné du zona une description excellente à tant d'égards, va même plus loin : « Étant connue la circonscription d'un nerf ou d'un rameau nerveux, on peut indiquer les points où paraîtra l'éruption[2]. » Voilà

1. Leroux. *Dict. encycl. des sciences méd.*, art. Zona, p. 913.
2. *Ibid.*, p. 945.

qui est s'avancer beaucoup trop. Prédire le lieu de l'éruption à venir chez un sujet atteint de névralgie intercostale violente, même en temps d'épidémie, c'est vraiment s'exposer à un bien inutile mécompte. Sans doute, malgré l'autorité longtemps incontestée de Willan et d'Alibert qui faisaient rentrer le zona dans la catégorie des dartres, on doit savoir grand gré à Rayer d'avoir prévu, et à Parrot d'avoir démontré que la prétendue dartre est une *trophonévrose* cutanée; sans doute, il faut admirer la précision avec laquelle Bærensprung a cherché et trouvé la lésion nerveuse fondamentale de la trophonévrose dans le ganglion rachidien; mais il n'en est pas moins certain que, dans un très grand nombre de cas, la concordance de l'éruption avec un trajet nerveux connu n'est qu'une fiction. Pour la simplification d'une théorie, il ne faut pas trancher si vite une difficulté clinique, et cette difficulté existe : je vous la mets sous les yeux.

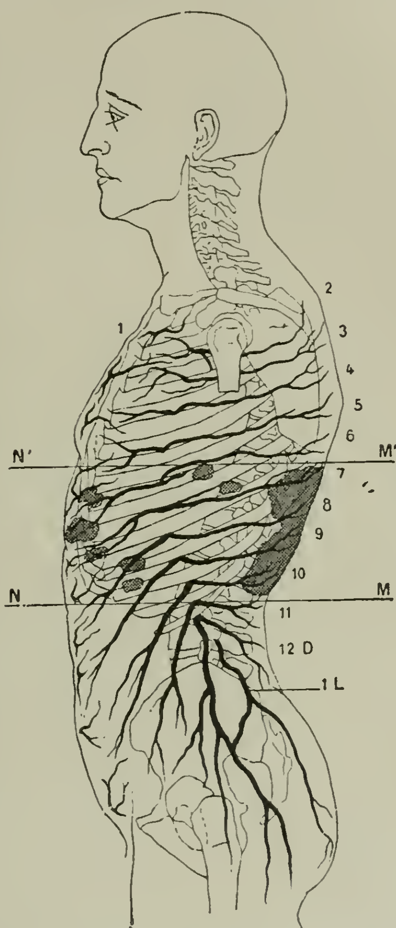


Fig. 11. — Zona thoracique. Les nerfs dorsaux sont indiqués par leur paire. L'éruption est comprise entre deux lignes horizontales MN et M'N' qui limitent une zone d'herpès oblique par rapport à la direction des nerfs intercostaux.

VII. — Considérez le second malade que je vous présente. Il s'agit cette fois d'un zona thoracique. A part la différence de localisation, l'histoire clinique de cet homme est absolument et rigoureusement la même, c'est-à-dire que tout se borne à une *névralgie* occupant, sur la moitié gauche du tronc, une bande circulaire et

transversale, large de deux travers de main environ. Les groupes d'herpès sont disséminés sur la zone de névralgie, depuis les apophyses épineuses dorso-lombaires jusqu'au milieu de l'espace qui sépare l'ombilic de l'appendice xyphoïde. Représentez-vous les terminaisons nerveuses des derniers nerfs intercostaux à ce niveau, et dites si, oui ou non, le trajet du zoster se superpose à un trajet nerveux. — Assurément, non. Il doit y avoir longtemps déjà que ce défaut de parallélisme intrigue les cliniciens. Pour vous faire de votre côté une opinion bien nette à cet égard, prenez la peine, ainsi que mes élèves en ont l'habitude, de pointer très exactement, sur une bonne figure schématique, les groupes éruptifs. Vous acquerrez bien vite la conviction que le zona croise — je ne dis pas toujours, mais *très souvent* — la direction des nerfs intercostaux. Et si je ne dis pas *toujours*, c'est parce que le zona thoracique supérieur, pour des raisons spéciales dont je vous parlerai plus tard, ne peut pas ne pas être parallèle à ces espaces.

Jugez donc jusqu'où la théorie poussée à l'extrême peut conduire : le fait est tellement net, le défaut de concordance est si évident, qu'il fallait fermer les yeux pour ne pas le voir. Balmanno Squire, qui l'avait parfaitement constaté, n'a pas hésité à le dire : l'éruption *croise obliquement plusieurs nerfs intercostaux*. Et quelle conclusion pensez-vous qu'il en tire? — C'est que le zona n'est pas une infection d'origine nerveuse.

Que peuvent répondre maintenant les partisans de la théorie nerveuse? Ceux-là sont bien plus que la majorité. Je rends la parole à l'auteur de l'article du *Dictionnaire encyclopédique* que je viens de citer : « Le fait est exact : l'éruption peut être *horizontale* ou *légèrement* inclinée en bas et en avant ; mais ceci s'explique par la direction même des nerfs cutanés, qui croisent les côtes situées au-dessus d'eux et ont une direction *sensiblement horizontale* ». Voilà encore une inexactitude. Les nerfs cutanés du thorax ne sont sensiblement horizontaux que dans la région sous-claviculaire. Déjà, à cette hauteur, ils sont obliques en bas et en avant, et ils le deviennent de plus en plus vers la région thoracique inférieure. Nous reviendrons sur cette direction générale de plus en plus accentuée.

Pour le moment, retenez simplement ceci : étant donné un cas de zoster thoracique inférieur ou thoraco-abdominal, si l'on réunit par une ligne demi-circulaire les groupes d'herpès le plus haut situés

et, par une autre ligne demi-circulaire, les groupes le plus bas situés, on s'aperçoit que l'intervalle de ces deux lignes représente une demi-ceinture *horizontale* ou presque horizontale, c'est-à-dire *oblique par rapport à la direction générale des espaces intercostaux.* On constate également que l'éruption s'étend sur une aire de distribution nerveuse cutanée qui, la plupart du temps, répond à un minimum de cinq ou six paires rachidiennes. Bien entendu, il ne s'agit que du zona vulgaire, et je ne fais ici aucune allusion à ces éruptions zosteroïdes qui font suite à une pleurésie localisée, à un traumatisme, à une opération chirurgicale telle que la thoracentèse.

Je conclus :

Si le zona relève d'une irritation des cellules ganglionnaires postérieures, force est d'admettre que la lésion d'où procède le trouble trophique, affecte systématiquement et simultanément une série de ganglions superposés, et cela seulement d'un côté. Il y a là, vous l'avouerez, quelque chose de tellement invraisemblable qu'on se demande si une lésion *spinale unique*, limitée à l'étage de la moelle qui régit cette fraction de la chaîne ganglionnaire, n'expliquerait pas beaucoup mieux les choses. Nous savons, du reste, que des myélites très circonscrites produisent des zonas rigoureusement identiques à celui qui semble résulter le plus logiquement d'une irritation ganglionnaire. S'il en est ainsi, c'est que les centres spinaux où aboutissent les nerfs de la sensibilité sont répartis, sur la hauteur de l'axe, suivant un ordre spécial et relativement *indépendant de la suppression des nerfs périphériques.* Nous avons eu déjà l'occasion d'étudier cette question. Les anesthésies de la syringomyélie ne correspondent pas, elles non plus, à des territoires périphériques connus. Pour en comprendre le mécanisme, nous avons dû invoquer la persistance problématique de la disposition métamérique embryonnaire sur toute la hauteur du névraxe de l'adulte.

Cette hypothèse, je suis obligé d'y avoir recours encore, et c'est à la développer devant vous que je consacrerai ma prochaine leçon.

QUATRIÈME LEÇON

LA MÉTAMÉRIE SPINALE ET LA DISTRIBUTION PÉRIPHÉRIQUE DU ZONA

I. La théorie ganglionnaire du zona mérite de subsister, mais seulement pour une catégorie de cas déterminés. — Pour un grand nombre de cas il faut admettre une lésion autre que la lésion ganglionnaire. — Exemples de maladies spinales où il y a, comme dans le zona, défaut de concordance entre les symptômes périphériques et la répartition des nerfs périphériques correspondants. — Thermo-anesthésie syringomyélique.

II. Différence de forme des zonas du tronc selon le siège. — Parallélisme du zona et des nerfs intercostaux à la partie supérieure du thorax. — Zona de la base du thorax : le parallélisme n'est plus parfait. — Zona abdominal inférieur : absence de parallélisme. — Lésion spinale.

III. Définition du métamère nerveux. — Différence de longueur de la moelle épinière et du rachis. — Concordance des étages spinaux et des étages rachidiens chez l'embryon. — Défaut de concordance de plus en plus prononcé au fur et à mesure que le sujet grandit. — Ascension relative de la moelle. — Dans le zona d'origine *spinale* et non radiculaire, l'éruption occupe une zone du tégument dont la hauteur correspond à l'étage du névraxe qui était au niveau de cette zone avant l'ascension relative de la moelle. — La zone en question répond à une tranche spinale, qui est son *centre métamérique*.

IV. Métamérie dans la période embryonnaire. — Bourgeons primitifs. — Zoonites de Moquin-Tandon. — Loi de la répétition des parties. — Métamères de Haeckel. — Prévertèbres et segments primordiaux. — Neurotome de Houssay. — Myomères et neurotomes. — Étages périphériques. — Pendant le développement embryonnaire, tout métamère entraîne au loin les nerfs issus de son neurotome, pour constituer un étage périphérique.

V. Zone ou étage périphérique des troubles trophiques dans le zona. — Nerfs intercostaux et plexus; leurs différences. — Le zona qui ne franchit pas les limites d'un nerf périphérique est lui-même périphérique. — A l'inverse des zonas périphériques, le zona de cause centrale est réparti sur plusieurs nerfs périphériques et dépasse même les territoires de ces nerfs.

VI. La métamérie des muscles en voie de développement est pendant quelque temps indépendante de la métamérie spinale. — La conjonction des nerfs périphériques centripètes et du métamère spinal est un phénomène tardif. — L'innervation du tronc est indépendante elle-même des rapports des ganglions rachidiens avec les métamères spinaux. — La lésion d'un ganglion rachidien ou de son nerf périphérique peut produire un trouble trophique de localisation périphérique déterminée. — La lésion d'un métamère spinal produira un trouble trophique ayant une autre localisation. — Répartition périphérique des zonas (observation clinique de Head).

VII. Lésions spinales correspondant à plusieurs protoneurones centripètes. — Même limitée, une lésion spinale peut entraîner des troubles trophiques plus étendus que la sphère de distribution de la racine correspondante.

VIII. Troubles trophiques et sensibilité nutritive. — Rôle des nerfs « sensitifs » dans l'équilibration des phénomènes trophiques. — Velpeau, Mayet, Nothnagel, Marinesco. — Centres spinaux où les vibrations centripètes se réfléchissent en phénomènes trophiques. — Métamérisation de ces centres.

Messieurs,

Les faits sur lesquels j'ai appelé votre attention dans notre dernière réunion, à propos de deux cas de zona du tronc, nous ont amenés à conclure :

1° Que le prétendu zoster essentiel et toutes les éruptions zosteroïdes sont la conséquence dystrophique d'une lésion répartie, *primitivement* ou *secondairement*, soit sur plusieurs ganglions, soit sur plusieurs protoneurones périphériques[1];

2° Que si ces ganglions ou ces neurones ne sont, suivant la règle générale, affectés que d'un seul côté, c'est en vertu d'une localisation spinale accidentelle;

3° Que le siège de l'éruption ne correspond pas toujours aux départements périphériques des ganglions ou des neurones lésés.

Cette dernière conclusion paraît jeter le trouble entre les faits anatomiques et les faits cliniques. Du moins semble-t-elle ébranler la théorie ganglionnaire du zona, puisque c'est surtout en raison de la limitation apparente des groupes d'herpès aux trajets nerveux intercostaux que le ganglion rachidien a pu être logiquement incriminé.

I. — A la théorie ganglionnaire, qui mérite d'ailleurs de subsister pour une catégorie de cas déterminés, est-il permis d'en substituer une autre d'une application plus générale? — Ce n'est pas une vaine discussion que je veux soulever ici, puisqu'il s'agit d'interpréter un fait clinique.

Ceux d'entre vous qui ont suivi mes leçons de l'année dernière se rappellent avec quelle insistance j'ai fait ressortir le défaut de concordance qui existe, dans quelques maladies spinales, entre les troubles sensitifs ou trophiques de la peau et la répartition des nerfs périphériques correspondants. La dissociation thermo-anesthésique de la syringomyélie en est le plus frappant exemple. Les anesthésies en zones, limitées, à leur partie supérieure, par des traits circulaires et appelées pour cette raison *anesthésies en bottes*, en *gants*, en *manchettes*, n'évoquent aucun des souvenirs

1. On sait que nous avons désigné sous le nom de « *protoneurone* » l'appareil élémentaire constitué par toute cellule de ganglion rachidien munie de son prolongement sensitif ectodermique et de son prolongement radiculaire spinal.

anatomiques que nous ont laissés nos dissections de nerfs cutanés. Il y a là quelque chose de paradoxal, ou, pour mieux dire, d'incompréhensible à première à vue.

La tentative d'explication qui me paraissait justifiée pour le cas de la thermo-anesthésie syringomyélique convient, il me semble, à tous les cas de zoster du tronc. C'est *la disposition métamérique primitive des centres nerveux* qui va nous la fournir. Je vous rappellerai tout à l'heure le sens que l'on doit attacher à l'expression : *métamère central.*

II. — Mais, pour ne pas abandonner trop vite le terrain toujours solide de la clinique, considérons d'abord la forme générale d'une éruption de zona dans la région supérieure du horax.

Les vésicules ou les groupes de vésicules ne dépassent pas en haut, par exemple, le creux axillaire;



Fig. 12. — Zona du tronc dont la direction est parallèle à celle des espaces intercostaux.



Fig. 13. — Zona du tronc à éruption non parallèle à la direction des espaces intercostaux.

c'est-à-dire que le zona dont il s'agit a pour limite supérieure le territoire du troisième nerf intercostal (Fig. 12). Par la pensée, superposons ce zona aux espaces intercostaux eux-mêmes et à leurs terminaisons cutanées. Le parallélisme de ce zona et des trajets nerveux est évident. Donc, en pareil cas, la théorie ganglionnaire

peut passer pour inattaquable. Maintenant, considérons un zona de la région supérieure (Fig. 13) ou de la base du thorax, celui-ci empiétant sur l'abdomen jusqu'au milieu de l'intervalle xypho-ombilical. Ici, les nerfs intercostaux commencent à s'incliner en bas et en avant vers la région hypogastrique, à partir du point précis où les cartilages costaux se relèvent vers le sternum. Le parallélisme de l'éruption et des trajets nerveux subsiste encore vers les parties postérieures, mais il n'existe plus en avant.

Enfin, supposons un cas de zona abdominal (Fig. 14) inférieur, tel que l'un de ceux que je vous montrais l'autre jour : non seulement le parallélisme n'existe plus du tout, mais la direction générale de la bande éruptive et celle des rameaux nerveux tégumentaires se croisent suivant un angle de plus de 45°. Or, comme les nerfs en question sont plus que tributaires des ganglions spinaux, puisqu'ils sont de simples prolongements protoplasmiques des cellules ganglionnaires elles-mêmes, il faut, de toute nécessité, invoquer une localisation centrale autre que la localisation ganglionnaire : la seule qu'on puisse admettre est celle d'une lésion de hasard, limitée à un étage de la moelle, c'est-à-dire à un *métamère spinal* ou *central* situé bien au-dessus de la racine postérieure et *a fortiori* du ganglion lui-même.

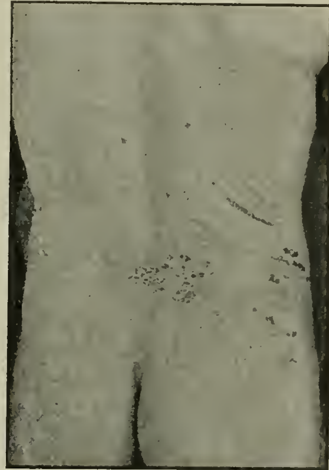


Fig. 14. — Zona lombo abdominal inférieur transversal.

A présent une courte et très prudente incursion dans le domaine de l'embryologie et de l'anatomie comparée devient indispensable. Elle sera suffisante pour vous faire comprendre aisément ce qu'il faut entendre par *métamère*.

III. — Chez tous les vertébrés *supérieurs* adultes, la longueur de la moelle épinière, mesurée depuis le trou occipital jusqu'à la pointe du cône terminal, est de beaucoup inférieure à la longueur du tronc, et par conséquent à celle du rachis lui-même.

Cette différence est, vous le savez, plus prononcée chez l'homme que chez tous les autres vertébrés. Il n'en est ainsi que parce que les membres et le tronc s'accroissent, d'une façon absolue et dans tous les sens, plus vite que l'axe spinal.

Jusque vers le troisième mois de la vie embryonnaire, la longueur de la moelle est égale à celle du rachis. En effet, aux premiers temps de la formation de l'être, la gouttière nerveuse, simple invagination de l'ectoderme, résume et concentre en elle seule tout l'appareil nerveux primitif des deux feuillets sous-jacents. Tant que la longueur de la moelle reste égale à celle de l'individu (Fig. 1), il est évident qu'il y a concordance de niveau entre les centres spinaux superposés et les différentes parties, également superposées, que ces centres innervent. En d'autres termes, il y a concordance de niveau entre chaque étage de la surface ectodermique sensible et chaque étage du névraxe où aboutissent les racines sensitives de la périphérie. Mais à partir du 3e mois de la vie fœtale, la moelle s'accroît bien moins vite que tout le reste de l'individu. A la naissance, elle ne représente que 30 pour 100, et à la fin de la croissance, vers la 20e année, que 26 pour 100 de la longueur totale. Cette disproportion progressive correspond à ce que l'on appelle l'*ascension relative de la moelle*.

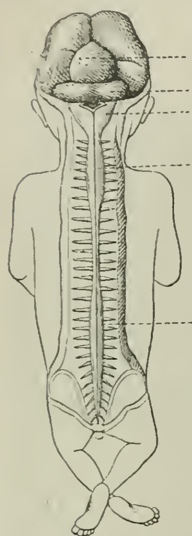


Fig. 15 — Embryon de trois mois (grandeur naturelle), d'après Kölliker.

Quoique la moelle soit, chez l'adulte, plus courte que chez l'embryon par rapport à la longueur du rachis, il n'en est pas moins évident qu'elle renferme exactement le même nombre de ces étages superposés, auxquels aboutissent les racines des parties périphériques. Vous n'ignorez pas d'ailleurs que les centres spinaux les plus inférieurs sont ceux qui innervent, d'*une manière générale*, les régions les plus éloignées de l'encéphale.

Je vous disais l'autre jour que certaines maladies franchement et exclusivement spinales — les poliomyélites primitives, par exemple — peuvent se compliquer de zona. Admettons donc pour un instant que le zona soit toujours ou presque toujours *spinal*. Dès lors, tout s'explique. L'éruption et la névralgie occupent une zone

du tégument dont la hauteur correspond à l'étage du névraxe qui était au niveau de cette zone avant l'ascension relative de la moelle. En d'autres termes, si l'individu adulte était encore divisé en étages distincts portant chacun un numéro d'ordre, le siège spinal de la lésion serait déterminé par le même numéro d'ordre sur la hauteur de l'axe spinal.

Quel est, sans le définir par un chiffre, ce numéro d'ordre pour un cas donné de zona? — C'est celui du *métamère primitif* qui, toute la vie durant, reste forcément représenté par une *tranche horizontale* de l'individu.

IV. — Mais précisons, par d'autres faits, ce qui caractérise un métamère.

Le *métamère* est toute portion de l'être encore fragmentaire possédant en soi l'ensemble des propriétés et attributions de l'être définitivement achevé. C'est un de ces bourgeons primitifs, empilés les uns au-dessus des autres en série linéaire, dont toutes les parties constituantes sont semblables, et qui, envisagés chacun isolément, résument les caractères morphologiques et physiologiques du tout. Dès 1827, Moquin-Tandon appelait ces bourgeons *zoonites*. Il avait démontré qu'un animal, tel que la sangsue, est un groupement sérié de parties équivalentes ou, comme on dit aujourd'hui, *homodynames*. Mais, tandis que cette conception semblait d'abord ne devoir trouver son emploi que dans un nombre restreint de cas particuliers, Dugès l'étendait à tous les embranchements, ordres, familles, genres et espèces du règne animal. Ainsi *la loi de la répétition des parties* pourrait s'appliquer aussi bien à l'homme qu'à la sangsue ou au polype du corail. Quelles que soient les variations ultérieures de nos organes, chacun des segments primitifs dont nous avons été formés aux premières heures de la vie embryonnaire, conserverait indéfiniment le souvenir



Fig. 16. — Embryon de poulet à la 68[e] heure (d'après Mathias-Duval). On peut compter les métamères par le nombre des prévertèbres.

matériel de la fragmentation initiale. Les *zoonites* de Moquin-Tandon ne sont pas autre chose que les *métamères* de Hæckel. Sur l'œuf de poule, vers la fin du premier jour d'incubation, la segmentation métamérique apparaît déjà dans toute son évidence. Le nombre des segments augmente rapidement et, au 3[e] jour, on compte facilement les métamères par le chiffre des prévertèbres ou segments primordiaux. Ceux-ci constituent les premières ébauches des muscles (Fig. 16). « C'est la disposition de la musculature qui exprime la métamérisation, la segmentation primitive et la plus ancienne du corps du vertébré[1]. »

Voilà des données d'anatomie singulièrement lointaine et qui semblent, au premier abord, tout à fait étrangères à la clinique en général et au zona en particulier. Il n'en est rien cependant, et si nous poussons encore un peu plus avant notre reconnaissance sur le terrain de l'ontogénie, vous allez voir que par un chemin détourné nous nous trouverons ramenés à notre point de départ.

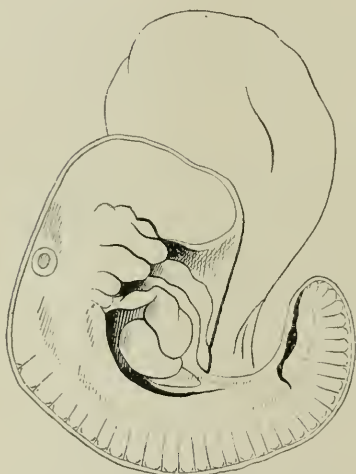


Fig. 17. — Segmentation primitive de l'embryon humain (d'après Coste).

Chez l'homme, comme chez tous les vertébrés supérieurs, le métamère est pourvu d'un appareil nerveux. Ce dernier — tronçon du système nerveux total — est représenté non pas par une double paire de racines déjà sensitivo-motrices, implantées sur le névraxe primitif, mais par une paire de simples saillies latérales dessinant un profil sinueux sur les côtés de la future moelle. M. Houssay a appelé *neurotome* ce segment de l'axe nerveux rudimentaire. C'est surtout le neurotome, subdivision transitoire de l'axe spinal, constitué *ultérieurement* chez l'adulte comme chez l'enfant, le fœtus ou l'embryon, par une double paire radiculaire, qui caractérise la *métamérie nerveuse sur la ligne médiane*. Sur les côtés, la métamérie est dirigée par le développement des muscles qui, vous le savez,

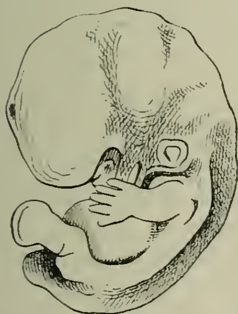
1. Hertwig. *Développement de l'homme et des vertébrés*, 3e édit., 1891, p. 534.

proviennent directement des segments primordiaux. Les neurotomes et les métamères musculaires ou myomères restent en corrélation, mais *sans affrontement nécessaire et surtout durable.* L'ascension de la moelle supprime rapidement les rapports immédiats des uns et des autres.

Donc une paire de nerfs rachidiens, formés chacun par deux racines symétriques et de même niveau, immédiatement ou médiatement, correspond à un étage *périphérique* sinon de même niveau, du moins de même numéro.

Quelles que soient les modifications morphologiques survenues progressivement à la périphérie par le fait d'une fusion insensible entre les métamères superposés, et aussi quelle que soit l'intimité qui s'établit entre les neurotomes d'étages différents par les anastomoses, ou mieux, par la croissance des prolongements des neurones, il est de toute évidence que chacun des segments de l'être parachevé reste aussi en connexion physiologique avec son neurotome primitif.

Encore une fois, — je n'hésite pas à le répéter — chaque étage de l'individu *adulte* est relié, par ses nerfs sensitifs, à un étage médullaire déterminé qui gouverne et dirige son activité nutritive. Il n'est pas difficile de se représenter cette transformation de la configuration extérieure, s'effectuant autour d'un axe nerveux médian, relativement invariable, identique à lui-même d'un bout à l'autre, sur toute sa hauteur, et conservant la disposition en neurotomes échelonnés de la période embryonnaire.


Fig. 18. — Embryon humain (d'après Gegenbauer); apparition des membres.

L'embryon grandit (Fig. 18); des bourgeons deviennent visibles sur les parties latérales, annonçant les membres qui vont rapidement s'accroître jusqu'à dépasser la longueur du tronc. Du même coup, l'uniformité des segments périphériques disparaît : chacun d'eux, toujours tributaire de son neurotome, projette au loin ses éléments constitutifs, de plus en plus complexes, de plus en plus distants de la gouttière nerveuse primitive.

Ainsi, tout métamère entraîne au loin les nerfs issus de son neurotome, précédés et guidés par un cône de croissance. On

conçoit sans peine qu'une paire nerveuse, au sortir du renflement lombaire, s'allonge et, en quelque sorte, s'étire, de façon à fournir les rameaux sensitifs ou moteurs des segments métamériques aux dépens desquels le membre inférieur s'est formé. Tandis que, dans la région thoracique supérieure, on voit persister la disposition segmentaire sur des plans superposés et sensiblement parallèles, on s'aperçoit, au fur et à mesure qu'on examine des nerfs plus voisins de la région lombaire, que ceux-ci deviennent de plus en plus obliques par rapport à l'axe nerveux central : chez l'homme, ils se rapprochent de la verticale pour gagner les membres qui ont émergé de leur ancien niveau d'origine. Les paires rachidiennes qui innervent le pied et qui font partie de la queue de cheval sont, d'une manière générale, plus obliques que les paires rachidiennes destinées à la cuisse et qui proviennent de la moelle lombaire. C'est là un fait connu de tous; encore n'est-il pas inutile de le rappeler ici, car si, dans l'ensemble, la persistance des grands étages primordiaux vous semble incontestable, celle d'étages métamériques de second ordre, moins nettement reconnaissable, va vous sembler dorénavant plus facile à concevoir.

V. — Provisoirement, laissons de côté les étages métamériques dont se composent les membres; nous y reviendrons dans une autre occasion. Ayez seulement présente à l'esprit la superposition des métamères du tronc et de leurs neurotomes et, immédiatement, vous saisissez l'application qu'on peut en faire à la topographie du zona.

Je dirai donc : la *zone* de troubles trophiques qui apparait sur une moitié du corps, dans le zona vulgaire, correspond à un étage de la périphérie tributaire d'un étage déterminé de la moelle et non pas tributaire d'un seul ganglion rachidien ou d'une seule racine.

A cela, on peut faire deux objections.

D'abord, dira-t-on, un seul ganglion est quelquefois l'aboutissant de plusieurs nerfs intercostaux. Si la bande éruptive ne suit pas un trajet exactement parallèle à celui des côtes, c'est parce que les nerfs intercostaux s'anastomosent au voisinage de leurs ganglions respectifs.

A cela je répondrai qu'il n'y a jamais, à l'origine des nerfs intercostaux, la moindre intrication qui rappelle un plexus. Les

anastomoses dont il s'agit n'existent qu'à titre exceptionnel, entre les 2e, 3e et 4e paires thoraciques. Non seulement elles sont inconstantes, mais les filets qui les représentent sont d'importance tout à fait minime. L'objection n'est donc pas valable. Et puis, il se trouve que la seule région du thorax où les nerfs intercostaux sont reliés entre eux par de très rares anastomoses, est précisément la seule où le zona affecte une direction parallèle à celle des nerfs intercostaux. L'éruption est horizontale, là comme ailleurs; mais les espaces intercostaux sont horizontaux eux-mêmes, car c'est à leur niveau que la métamérie embryonnaire s'est le plus nettement conservée.

Est-ce à dire que le zona soit invariablement d'origine spinale? — Nullement. Très souvent, je vous l'ai dit, il relève d'une lésion ganglionnaire ou d'une lésion nerveuse périphérique. Lorsque le ganglion seul est en cause, l'éruption s'allume et s'éteint sur le trajet du nerf intercostal commandé par le ganglion altéré. Ainsi, étant donné un mal de Pott des dernières vertèbres dorsales, les 10e, 11e et 12e nerfs thoraciques seront éventuellement lésés dès leur origine ganglionnaire, et l'éruption zostériforme, au lieu de contourner en demi-ceinture la base du thorax, s'étendra obliquement vers le flanc, l'aine et la hanche où aboutissent les dernières ramifications des 11e et 12e paires thoraciques.

Je supposerais même volontiers — sans vouloir toutefois l'affirmer — que cette différence de répartition peut devenir un élément utile de diagnostic : un zona qui ne franchit pas les limites d'un nerf périphérique est nécessairement lui-même de nature périphérique; et il en est ainsi de toute névrite localisée, donnant lieu à des herpès zostériformes où l'on reconnaît les ramifications d'un tronc nerveux accessible à la dissection.

Déjà j'ai fait allusion aux éruptions de zona que peuvent provoquer toutes les variétés du traumatisme. Mais ce n'est pas tout : parmi les affections névritiques spontanées et exclusivement médicales, vous en observerez certainement, un jour ou l'autre, qui détermineront des zonas identiques : la névrite alcoolique, la névrite du béribéri, toutes les névrites tuberculeuses sont capables d'herpès zoster. Il n'est pas jusqu'à la sciatique simple, franchement rhumatismale, qui ne puisse avoir pour conséquence un de ces zonas dont la topographie cutanée est comme décalquée sur celle du tronc nerveux sous-jacent et de ses branches. Hanot a

publié un cas de ce genre dont je vous recommande la lecture[1].

Si je vous parle incidemment des zonas périphériques, c'est surtout afin de mieux faire ressortir le contraste qui existe entre eux et les zonas d'origine centrale. Ces derniers, dont je ne vous dirai rien aujourd'hui, se montrent aux membres tout comme au tronc. Ils sont relativement rares, mais leur existence est un fait indéniable. Par exemple, au membre inférieur, on voit quelquefois des groupes d'herpès disséminés sur la totalité du tégument ou, pour mieux dire, sur des territoires desservis par des nerfs tels que le crural, le grand sciatique et le petit sciatique, qui prennent naissance à des niveaux très différents de l'axe médullaire.

L'éruption est en général plus confluente sur l'un ou l'autre de ces territoires; elle est tantôt plus crurale que sciatique, tantôt plus sciatique que crurale. Cependant, la seule présence d'un groupe isolé sur la sphère de distribution de l'un ou de l'autre de ces deux nerfs, implique que l'altération nerveuse périphérique franchit les limites d'un seul plexus. Enfin ce qu'il y a de vraiment spécial dans la variété exceptionnelle dont il s'agit, c'est que les îlots de vésicules ne dépassent pas en hauteur une certaine ligne horizontale.

Le zona, vous disais-je, est tributaire d'un étage déterminé de la moelle et non pas d'un seul ou de plusieurs ganglions rachidiens. Or, une autre objection qu'on peut faire à cette proposition — névrites périphériques mises à part — est la suivante : si les espaces intercostaux sont la représentation la plus fidèle et la plus tenace de la métamérie primitive, comment se fait-il qu'un zona des 10e, 11e et 12e ganglions dorsaux, par exemple, ne siège pas exactement sur le trajet de la 10e paire, de la 11e et de la 12e? Car enfin le fait saute aux yeux; Bærensprung, Balmanno Squire, Leroux, Head l'ont constaté aussi nettement que vous l'avez pu voir chez deux de nos malades : la névralgie et la bande éruptive sont horizontales et par conséquent croisent la direction des derniers rameaux périphériques.

L'explication que je vous proposerai est en réalité des plus simples, mais elle exige encore un petit retour à l'embryologie.

VI. — La *métamérie des muscles* en voie de développement reste, durant un certain temps, indépendante de la métamérie de

1. *Archives générales de médecine*, 1887, t. I, p. 340

l'axe neural. En d'autres termes le système nerveux des métamères cutanés et musculaires se forme en dehors et en quelque sorte à l'insu du système nerveux central. His[1] d'abord et Sagemehl[2] ensuite semblent l'avoir définitivement démontré. D'autre part les ganglions restent, à l'origine, simplement accolés au tube neural, sans lui être unis par des fibres nerveuses. Plus tard, une véritable communication s'établit entre le ganglion et la moelle. Sagemehl suppose que la moelle pousse des prolongements vers le ganglion. His admet que les deux centres émettent, pour former la racine postérieure, des fibres allant à la rencontre les unes des autres. La conception actuelle du neurone ferait plutôt croire que la conjonction s'effectue aux dépens des seuls prolongements cylindraxiles des cellules ganglionnaires. Il est, d'ailleurs, probable que les nerfs centripètes sont « dès le début de leur développement, unis à leurs organes terminaux qui sont de provenance ectodermique ». Telle est l'opinion soutenue dès longtemps et à plusieurs reprises par Hansen[3].

Enfin il est certain que les crêtes neurales, situées à gauche et à droite du tube neural, représentent le futur appareil ganglionnaire et se forment indépendamment de la moelle.

De tout cela il résulte que l'innervation du tronc est elle-même indépendante des rapports réciproques des ganglions et des neurotomes spinaux. Les ganglions étaient jadis une chaîne continue, saillante de chaque côté du névraxe primitif; et s'ils se chiffrent, dans la suite, par un nombre de petits centres égal à celui des neurotomes, c'est par le fait du développement de parties accessoires, spécialement des enveloppes fibreuse et osseuse de la moelle. L'anatomie embryonnaire ne prouve donc pas que chaque segment ou métamère ectodermique corresponde exactement à un ganglion, le ganglion n'ayant rien en soi qui puisse servir à définir le métamère périphérique. Les nerfs périphériques traversent les ganglions pour atteindre, sur le tube neural, leurs neurotomes respectifs — chacun à la hauteur de son segment spinal et sans subordination constante à un ganglion de tel ou tel numéro d'ordre.

Bref, si la lésion d'un ou plusieurs ganglions thoraciques est

1. Die Entwicklung der ersten Nervenbahnen beim menschlichen Embryo. *Arch. f. Anat. u. Phys.* Anat. Abth., 1887.
2. Untersuchungen über die Entwicklung der Spinalnerven. Dorpat, 1882.
3. Zur Entwicklung des Nervensystems. *Virchow's Archiv.*, XXX, 1864.

capable de produire des troubles trophiques répartis exclusivement sur le territoire périphérique de ces ganglions — partant sur des

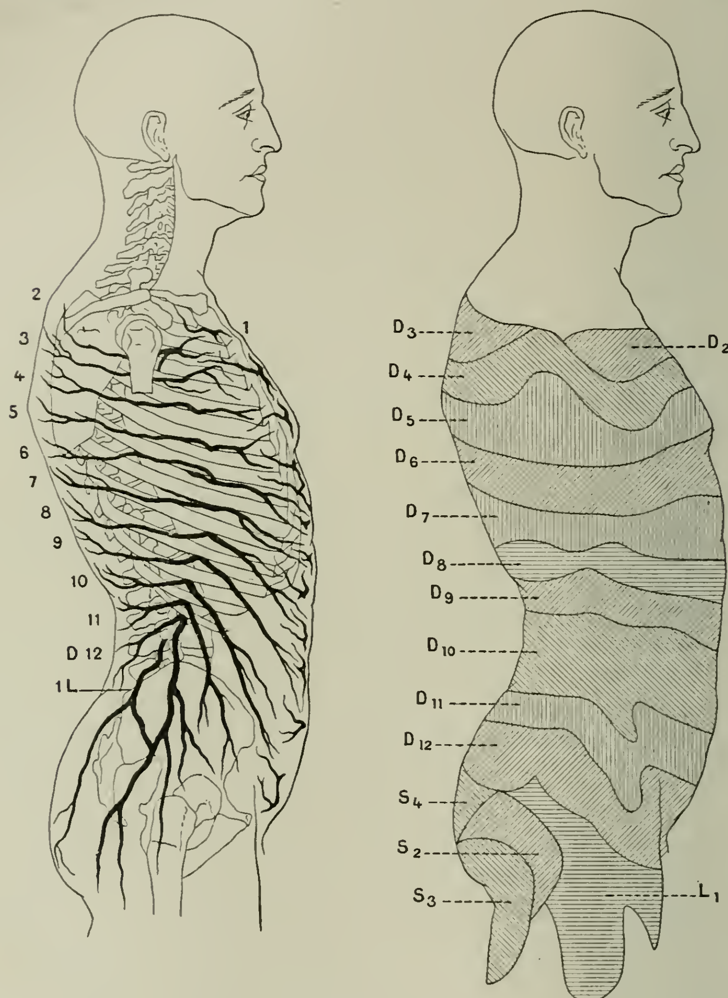


Fig. 19 et 20. — A gauche la distribution périphérique des nerfs intercostaux et lombaires. — A droite, les tranches métamériques correspondant aux tranches d'hyperesthésie indiqués par Head.

trajets nerveux connus — la lésion d'un neurotome *spinal* produit des troubles trophiques répartis sur un territoire différent; et ce territoire, zone oblique par rapport à celle des nerfs intercostaux,

1. *Brain*, 1893; Paris, LXI-LXII, 1893.

est tributaire du segment *spinal* où parviennent ses fibres après la traversée ganglionnaire.

M. Head, dans un récent travail[1], a remarqué de son côté que le zoster est loin de suivre toujours exactement le trajet des nerfs périphériques. Il croit reconnaître une corrélation entre le siège des groupes de vésicules et celui des régions cutanées endolories dans telle ou telle affection viscérale. Trois fois il a vu des malades en instance de zona, c'est-à-dire affectés simplement de la névralgie prémonitoire; et, en dessinant les territoires douloureux, il a constaté que ces derniers étaient superposables à ceux qu'il avait déjà observés et délimités dans les maladies internes. Or, les points où les vésicules ont fait leur première apparition et qui sont restés ceux où la dermopathie a conservé son maximum d'intensité, sont précisément les mêmes que les points de la douleur maxima dans les maladies viscérales.

J'ai fait reproduire le schéma de Head (Fig. 19 et 20) et vous pouvez juger tout de suite que les tranches d'hyperesthésie minutieusement indiquées sur cette figure — tranches absolument superposables à celles du zona — n'ont qu'un rapport très éloigné avec les espaces intercostaux. Même dans la région supérieure du tronc, le défaut de concordance est évident. Je ne me porte pas garant de l'exactitude des faits dont cette image est la synthèse. Toutefois les observations de M. Head sont assez nombreuses pour qu'on admette, à quelques réserves près, la schématisation de la figure.

VII. — Pour expliquer comment les lésions spinales peuvent donner naissance à la dermopathie trophique aussi bien que les lésions du ganglion rachidien ou des troncs périphériques, il suffit de se représenter la disposition des fibres radiculaires postérieures, dans leurs rapports avec la moelle et le ganglion. Il n'y a, dans les racines postérieures, lorsqu'elles atteignent leur ganglion, rien autre chose que les premiers neurones centripètes, mêlés à quelques fibres sympathiques des rameaux communicants. Tous ces premiers neurones périphériques ou centripètes arrivent à la moelle par la racine postérieure, plongent dans la substance grise et se divisent en deux branches verticales, l'une ascendante, l'autre descendante, pourvues chacune de nombreuses collatérales. Les branches verticales ascendantes et descendantes parcourent, sur la hauteur de la moelle, un trajet assez long pour qu'une lésion spi-

nale (L par exemple) intéresse, entre deux racines, les collatérales de trois racines A, B, C, et même davantage (Fig. 21).

Que la lésion du zona occupe primitivement l'un des trois ganglions A' B' C' ou qu'elle siège à l'extrémité des collatérales de ces ganglions en contact avec le « centre trophique», c'est toujours le même appareil de sensibilité qui sera en cause et l'effet morbide — l'éruption de zoster — sera le même. Toutefois, si c'est le ganglion qui est atteint le premier, la réaction trophique sera limitée au territoire du ganglion, puisque le centre trophique de ce seul ganglion sera intéressé. Si, au contraire, la lésion est dans la moelle, elle pourra troubler la fonction de « sensibilité nutritive » de plusieurs appareils ganglionnaires, puisque les branches ascendantes et descendantes de plusieurs appareils ganglionnaires s'y trouvent comprises.

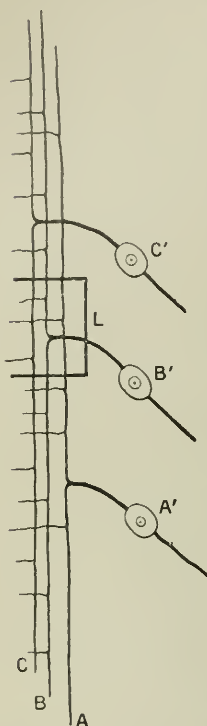


Fig. 21. — Lésion spinale L située sur le prolongement d'une racine nerveuse (B') et entre deux autres racines (A' et C'). Cette lésion intéresse les collatérales des racines A' et C' aussi bien que celles de la racine B'. — A, B, C, branches ascendantes et descendantes des trois protoneurones centripètes A', B', C'.

Les espaces intercostaux, individuellement innervés par autant d'appareils ganglionnaires, ne représentent donc pas, à la périphérie, l'exacte division de la moelle en neurotomes.

VIII. — Je viens de vous parler de « centres trophiques » et de « sensibilité nutritive ». Plus que jamais il est nécessaire de s'entendre sur ce point.

Vous savez qu'on n'admet plus aujourd'hui l'existence d'organes spéciaux (cellules ou conducteurs) préposés à la direction des phénomènes de nutrition. Pour que la nutrition des éléments anatomiques s'effectue normalement, il suffit que les centres nerveux soient informés, à tout moment, de l'état actuel de ces éléments; les centres, avertis par les conducteurs centripètes ou nerfs de la sensibilité, réagissent en conséquence. L'avertissement transmis par les nerfs sensibles est donc le premier acte, ou mieux, la première condition de l'équilibre nutritif.

Comme le soutient Marinesco, l'équilibre trophique est donc un acte réflexe: l'excitation périphérique, qui détermine l'activité de l'élément, détermine aussi sa nutrition. Cette manière de voir, qui simplifie singulièrement le problème et dont vous devinez l'application au cas particulier du zona, date déjà d'assez loin. Nothnagel s'en était montré partisan en 1869[1] dans un travail qui est notre sujet même. Mais déjà, l'année précédente, Mayet, bien plus explicite, soutenait la même thèse : « Les nerfs trophiques n'ont jamais été matériellement démontrés. On n'a admis leur existence qu'en raison d'une pure hypothèse; n'est-il pas plus logique et plus conforme à l'observation rigoureuse d'attribuer l'influence sur la nutrition aux nerfs dont l'existence est démontrée par l'anatomie et n'est pas admise en raison d'une simple vue de l'esprit et pour le besoin d'une théorie?

« Au lieu de recourir à l'hypothèse des nerfs trophiques, ne peut-on raisonnablement admettre que la nutrition des tissus sensibles est liée dans une certaine mesure à l'*intégrité et à l'état physiologique normal des nerfs de la sensibilité*?[2] »

Tripier, sans souscrire entièrement aux conclusions de tendance formulées par Mayet, déclarait que les troubles trophiques consécutifs aux troubles de la sensibilité ne lui paraissaient expliquables que par une action réflexe des centres vaso-moteurs. Enfin, bien avant que cette discussion ne fût soulevée à la Société médicale de Lyon, à la suite de la lecture du mémoire de Mayet, Velpeau avait tranché la difficulté. Des troubles trophiques tels que les cicatrices vicieuses sont « un vice ou une aberration de la *sensibilité nutritive*[3]. »

Comment, dans les troubles trophiques en général et dans le zona en particulier, réagissent les centres vaso-moteurs? Rappelez-vous les connexions des ramifications ganglionnaires du grand sympathique avec les racines rachidiennes.

Soit un zona d'origine ganglionnaire (c'est toujours d'une irritation simple qu'il s'agit). La cellule, centre du cordon avertisseur, est reliée au ganglion sympathique par les filets centripètes du rameau communicant. Elle influence la cellule sympathique de ce ganglion qui règle le régime circulatoire dans un certain territoire périphérique.

1. Trophische Störungen bei Nevralgien. *Arch. d. Heilkunde.* 1869, t. II, p. 37.
2. *Gaz. méd. de Lyon*, 1er mars 1868, p. 105.
3. Firmin. *Thèse de Paris*, 1850.

Ce territoire ne peut être que celui de la paire nerveuse dont le ganglion rachidien est lésé, puisque le ganglion sympathique ne s'anastomose qu'avec cette partie. En admettant que l'irritation soit transmise au ganglion sympathique par la moelle, ce ne serait que par la voie du même rameau communicant, et par conséquent le résultat serait toujours le même.

Au contraire, supposons une irritation quelconque de la corne grise postérieure, sur une certaine hauteur de la moelle correspondant à tout un étage de la périphérie, à un vrai métamère primitif et non pas à un simple territoire d'innervation radiculaire; nous comprenons que cette lésion circonscrite, située en un point où aboutissent les collatérales de plusieurs ganglions rachidiens, retentisse, par l'intermédiaire de plusieurs ganglions sympathiques, sur une zone du tégument très différente d'un espace intercostal.

La notion de la métamérie est de date trop récente pour que la pathologie et surtout la clinique se croient déjà autorisées à lui faire de larges emprunts. Je pourrais cependant vous montrer que nombre de maladies nerveuses, dont les manifestations périphériques n'ont rien de commun avec le zona, trouvent leur explication la plus naturelle dans ce procédé de « retour à l'état embryonnaire ».

Pour ce qui a trait au zona, le réveil de la métamérie ne me paraît pas douteux. Et si je m'y suis attardé ainsi, c'est afin de mieux faire ressortir l'*indépendance relative des neurotomes spinaux et des ganglions rachidiens*. Sans l'ascension de la moelle, les ganglions restant en contiguïté avec les neurotomes, la métamérie serait topographiquement déterminée par les racines postérieures spinales. Avec l'ascension de la moelle, tout change.

Chez l'homme fait, plus la distance est grande entre les neurotomes centraux et les métamères périphériques, plus ces derniers se différencient de leur type primitif, qui à la fin du développement n'est plus guère représenté que par les espaces intercostaux supérieurs. Abstraction faite de ces premiers espaces intercostaux, il n'y a donc qu'une analogie très lointaine entre la métamérie de la période embryonnaire et celle de l'âge adulte.

Les fibres sensitives ou centripètes des nerfs intercostaux appartiennent, dès l'origine, aux métamères périphériques; et comme ils ne sont pas une émanation de la gouttière nerveuse qui doit

former la moelle, il s'ensuit que, malgré les connexions fonctionnelles de chaque étage spinal ou *neurotome* et de chaque étage périphérique ou *métamère*, celui-ci et celui-là ont des niveaux différents, respectivement distincts des racines sensitives et, par conséquent, des ganglions rachidiens.

Je pourrais vous faire voir — et bien plus facilement encore — que dans les régions situées au-dessus des premiers espaces intercostaux, au cou et à la tête, les zonas métamériques sont loin de cadrer avec les étages ganglionnaires. C'est qu'en effet l'enchevêtrement des nerfs cervicaux et céphaliques introduit dans la classification des métamères sus-thoraciques une complexité toute spéciale. Le problème est tel que l'on discutait encore, il y a peu d'années, sur l'authenticité de la métamérie céphalique. Aujourd'hui les plus ardents adversaires de la théorie métamérique ne protestent plus qu'à demi-voix, et quelques points de détails sur lesquels l'opinion n'est pas unanime et définitive ne sauraient restreindre la portée d'un fait général. Or, la métamérisation embryonnaire est un événement capital auquel l'homme, pas plus qu'aucun autre animal n'échappe. Si transitoire qu'en soit la durée, la marque en est indélébile. Un petit incident pathologique suffit pour la faire ressortir, chez l'adulte, dans toute son évidence.

CINQUIÈME LEÇON

SUR LA DISTRIBUTION MÉTAMÉRIQUE DU ZONA DES MEMBRES

I. Point douloureux maxima des névralgies intercostales. — Bassereau et Valleix. — Toutes les névralgies ne sont pas *périphériques* quant à leur trajet. — Douleur névralgique du zona des membres. — Localisation anatomique de la névralgie à un métamère spinal. — Métamérie des membres.

II. Zona du membre supérieur. — L'éruption ne se cantonne pas sur un seul territoire nerveux. — Figures de Baerensprung et schémas de Head. La lésion d'un seul ganglion rachidien peut être la cause d'un trouble trophique généralisé à la presque totalité du membre. — La lésion d'un seul ganglion rachidien n'est pas toujours la cause de ce trouble trophique et ne le produit pas nécessairement. — Territoires radiculaires.

III. Métamérie radiculaire. — Le développement de nerfs périphériques s'accorde avec celui des myomères correspondants. — Superposition radiculaire des cinq nerfs brachiaux. — Elle correspond à la superposition des myomères brachiaux. — Observation anatomique de Schwalbe. — Observations cliniques d'Allen Starr. — Métamérie des zones cutanées brachiales correspondant aux racines cervicales. — Les zones métamériques du bras, de l'avant-bras, de la main sont à peu près adéquates à la métamérie radiculaire; mais la coïncidence disparaît pour le membre inférieur.

IV. Les racines cervicales et thoraciques supérieures s'insèrent perpendiculairement à l'axe spinal. — Les racines lombaires et sacrées ont une insertion d'autant plus oblique qu'elles sont plus inférieures. — Les étages médullaires ne commandent pas les zones périphériques des membres exclusivement par une seule racine; et les membres eux-mêmes sont formés de métamères multiples. — Influence de ces dispositions sur la topographie du zona des membres.

V. Diagnostic de l'étage spinal auquel correspond la névralgie d'un zona. — Métamérie de la moelle épinière. — Remak, Dohrn, Houssay. — Neurotomes et myotomes; leurs relations. — La concordance de niveau des racines et des neurotomes est supprimée par le fait de l'ascension relative de la moelle. — La métamérie spinale a été démontrée expérimentalement par Legallois, Masius et Vanlair.

VI. Topographie spéciale des troubles trophiques et esthésiques dans la syringomyélie. — Zones circulaires des membres. — Disposition analogue de certains zonas et d'autres dermatoses encore. — Prolongement spinal des membres. — Métamérie de ce prolongement. — Métamérie secondaire. — Les membres sont constitués par des métamères de métamères [1].

MESSIEURS,

Nous avons vu que la névralgie et l'éruption des zonas du tronc sont loin de s'accorder toujours — comme on l'avait prétendu un peu trop théoriquement — avec la répartition périphérique des

1. Cette leçon a été publiée dans la *Presse médicale*, 1896, n° 4, et complétée depuis lors.

derniers ramuscules nerveux dorsaux ou lombaires. Quoique j'aie déjà consacré à ce sujet deux leçons, je désire y revenir encore aujourd'hui. C'est la métamérie spinale, vous disais-je, qui tient sous sa dépendance les localisations névralgiques et les troubles trophiques du zona du tronc, sinon toujours, du moins fort souvent. Tout dépend du siège de la lésion ou de la perturbation fonctionnelle qui est la cause première de cette névralgie et de ce trouble trophique.

I. — Il y a plus de cinquante ans, Bassereau, dans une thèse inaugurale qui fait époque, avait hautement proclamé que les névralgies intercostales présentaient des points douloureux maxima, très différents parfois de ceux qui leur avaient été attribués par Valleix. Le passage vaut la peine d'être cité textuellement : « Le signe pathognomonique des névralgies manque le plus souvent, je veux dire la douleur se propageant *d'une manière distincte dans les ramifications du nerf malade*[1]. »

Cette remarque toute simple, dont la sincérité ne laisse percer rien de préconçu, n'a pas eu du premier coup toute sa portée. Les névralgies en général ont continué d'être décrites comme des affections des nerfs périphériques. Or s'il est indiscutable que certaines névralgies sont positivement périphériques, il n'est pas moins évident que beaucoup d'autres — d'observation courante — ne sont nullement périphériques *quant à leur trajet*. J'entends par là que, dans une névralgie du nerf cubital par exemple, telle que vous en avez vu un beau spécimen tout récemment chez un de nos malades, la douleur s'étend bien au delà des limites connues des branches du cubital.

Nous voici au cœur de notre sujet. La proposition formulée par Bassereau trouve-t-elle sa confirmation dans les névralgies des membres et en particulier dans le zona des membres ? Si le trajet de la douleur et la forme de l'éruption ne concordent pas avec les territoires de tel ou tel nerf, il faut de toute nécessité invoquer, ici encore, une raison anatomique spéciale, ou tout au moins une localisation anatomo-pathologique dans une partie du système nerveux qui ne représente pas un département périphérique déterminé.

1. Bassereau. Essai sur la névralgie des nerfs intercostaux considérée comme symptomatique de quelques affections viscérales. *Thèse*, Paris. p. 40.

Peut-on légitimement supposer que ladite localisation anatomo-pathologique occupe un métamère spinal? et, au préalable, est-il permis d'admettre que les membres sont métamérisés comme le tronc? — Sur ce dernier point, la réponse n'est pas douteuse. L'anatomie et l'embryologie nous ont appris que chaque membre se développe aux dépens de plusieurs prévertèbres; et, puisque la métamérie est momentanément reconnaissable aux prévertèbres elles-mêmes, il va presque de soi qu'elle se poursuit jusqu'à l'extrémité des membres.

II. — Immédiatement, considérons un cas de zona du membre supérieur. Sur le schéma que j'ai fait reproduire d'après le travail si original de Head, vous voyez que l'éruption occupe la région

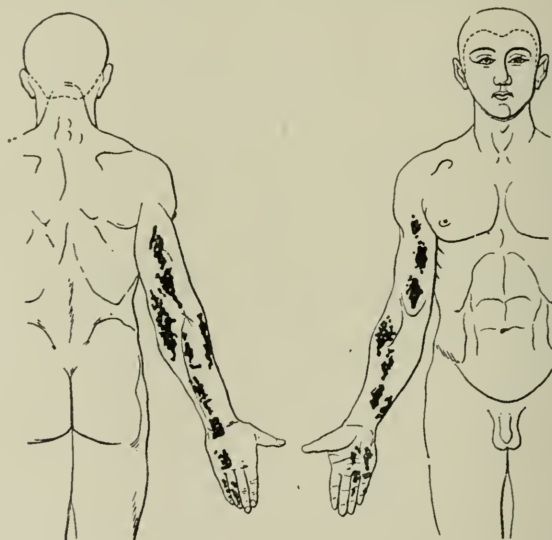


Fig. 22. — Zona du membre supérieur droit (cas de Head)[1]

brachiale et anti-brachiale, en avant comme en arrière (Fig. 22). Si vous n'avez plus très présente à l'esprit la topographie des rameaux nerveux cutanés de ce membre, il ne peut pas cependant vous échapper que l'éruption ne s'est pas cantonnée sur un seul territoire nerveux. Elle s'est diffusée sur tous les territoires. Vous trouverez dans les mémoires de Baerensprung des figures analogues et

1. *Brain*, Part. III, 1894, p. 382.

tout aussi significatives. Sans doute, l'herpès paraît manifester une certaine prédilection pour l'un quelconque des trois grands nerfs de l'avant-bras : ainsi, sur le schéma de Head, vous le voyez plus confluent dans la sphère de distribution du cubital. Mais cela n'empêche que, partout ailleurs, le trouble trophique franchit les limites que l'anatomie descriptive assigne à ce nerf.

En présence d'un tel fait, une première question se pose. Le zona du membre supérieur étant, tout comme le zona du tronc, d'origine ganglionnaire, devons-nous croire que la lésion irritative d'où il dérive occupe un seul ganglion ou plusieurs ganglions? — A première vue, il semble qu'un seul ganglion puisse être le foyer central d'un trouble trophique généralisé à la presque totalité du membre supérieur. Reportez-vous, en effet, à cet autre schéma, très simplifié, sur lequel j'ai figuré les origines du plexus brachial. La dissection d'un plexus est toujours chose difficile, et, si habiles que nous soyons, jamais nous n'arrivons à dissocier, je ne dis pas les fibres, mais tout simplement les faisceaux dont il se compose. Supposez donc une lésion du 7[e] ganglion cervical (Fig. 25). Les fibres sensitives issues de ce ganglion, qui vont se répartir dans les troncs nerveux principaux du membre, gagnent, les unes le musculo-cutané, les autres le médian, d'autres encore le circonflexe, d'autres enfin le radial. Trois nerfs seulement échappent à l'irritation ganglionnaire : le cubital, le brachial cutané et l'accessoire du brachial cutané. Maintenant admettons que le ganglion lésé soit le 8[e] cervical ou le 1[er] dorsal. Si, comme le fait supposer l'intrication des faisceaux nerveux nés de ces ganglions, toutes les ramifications du plexus s'anastomosent chacune à chacune, il

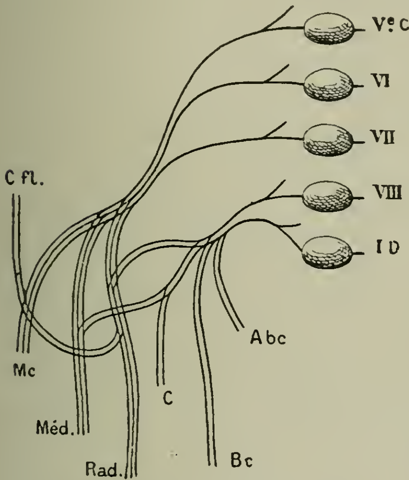


Fig. 25. — Schéma du plexus brachial.

V°C, cinquième racine cervicale; VI, VII et VIII, sixième, septième, huitième racines cervicales; ID, première racine dorsale : Cfl, nerf circonflexe; Mc, musculo-cutané; Méd., médian; Rad., radial; C, cubital; Bc, brachial cutané; Abc, accessoire du brachial cutané.

paraît hors de doute qu'une lésion, soit du 8ᵉ ganglion cervical, soit du 1ᵉʳ ganglion dorsal, peut ou doit entraîner une altération trophique dans les territoires respectifs de tous les muscles du membre supérieur, à l'exception du musculo-cutané. L'éruption de zona que j'empruntais tout à l'heure à Head, avait donc de grandes chances pour être provoquée par une lésion du 8ᵉ ganglion cervical.

Retenez, Messieurs, ce fait vraiment élémentaire et le schéma qui l'explique : vous n'en comprendrez que plus facilement la métamérie nerveuse des membres, dont j'ai hâte d'aborder l'étude.

La lésion d'un seul ganglion ou d'une seule racine *pouvant* être le point de départ de troubles trophiques et de névralgies généralisés à la presque totalité du membre, s'ensuit-il que l'irritation d'un seul ganglion produira *toujours* un effet identique et invariable ? — Nullement. Depuis quelques années, l'anatomie des racines rachidiennes nous a été véritablement révélée par des faits cliniques d'un puissant intérêt et dont nous devons l'interprétation à Thorburn, Sherrington, Bruns, Allen Starr. Jusqu'aux publications ou aux expériences de ces distingués observateurs, la physiologie des plexus nous était inconnue, et voici que l'anatomie des racines l'éclaire tout d'un coup. Les traumatismes de la région cervicale qui donnent lieu à des compressions ou à des sections intra-rachidiennes des racines du plexus brachial, permettent de déterminer celles des racines auxquelles aboutissent les fibres de chaque nerf périphérique. Les auteurs dont je viens de vous citer les noms ont donc su préciser les limites de certains territoires périphériques correspondant non pas à tel ou tel nerf, mais à telle ou telle racine. Or, ces territoires représentent de véritables zones où la métamérie apparaît avec une entière évidence.

Mais il m'est indispensable de m'arrêter un instant sur la métamérie *des racines*.

III. — Je vous disais tout à l'heure que chaque membre provient de plusieurs prévertèbres, c'est-à-dire de plusieurs métamères du feuillet musculaire (*myomères*). Le développement des nerfs cutanés est, d'une manière générale, subordonné à celui des myomères correspondants. Le fait que plusieurs métamères collaborent à la formation d'un membre avait permis, depuis plusieurs années, de concevoir la raison anatomique de la superposition des

cinq nerfs brachiaux. Schwalbe avait remarqué que « la région radiale du membre supérieur est innervée par les nerfs axillaire et musculo-cutané, dont les fibres proviennent de la 5e racine cervicale, de la 6e et de la 7e; tandis que, au contraire, le brachial cutané interne et le cubital, qui se distribuent à la région cubitale du membre, proviennent de la partie inférieure du plexus brachial ou, plus explicitement, de la 8e racine cervicale et de la 1re racine thoracique ».

Les résultats de l'observation clinique sont autrement circonstanciés et précis. Si vous considérez la figure d'Allen Starr, où sont représentées les zones d'anesthésie correspondant aux lésions traumatiques des cinq dernières racines cervicales et de la 1re racine dorsale, vous serez immédiatement édifiés sur la réalité de la métamérie du membre supérieur (Fig. 24). Supposez le bras maintenu dans la position horizontale, et suivez par la pensée le trajet des fibres nerveuses qui partent de l'une quelconque de ces zones pour aboutir chacune à une racine déterminée : il est clair que, quelle que soit l'intrication du plexus, les fibres en question y trouvent le bon chemin pour rejoindre leurs racines respectives.

Sur la face intérieure, comme sur la face postérieure, la zone métamérique la plus élevée est celle que gouverne la racine la plus haut située du plexus brachial, c'est-à-dire la quatrième.

La seconde zone qui occupe le bord externe du bras et de l'avant-bras, est tributaire de la 5e racine.

La 3e zone, qui s'étend depuis l'extrémité des trois premiers doigts jusqu'à l'aisselle, répond à la 6e racine.

La 4e zone, qui longe le bord interne du médius et se termine, elle aussi, à l'aisselle, relève de la 7e racine.

La 5e zone, qui part de l'annulaire et de l'auriculaire pour couvrir toute la moitié interne de la face palmaire et une mince bande de l'avant-bras et du bras, appartient à la 8e racine. Cette même zone est représentée, à la face dorsale de la main, par un petit territoire fusiforme qui va du poignet à la racine de l'auriculaire.

Enfin, toute la partie interne du bras et de l'avant-bras est innervée par la 1re racine dorsale et, peut-être aussi par la 2e. Un schéma facile à construire rend compte, mieux que toute autre explication, de cette disposition générale. Vous vous apercevez en effet bien vite que les zones métamériques du membre supérieur ne sont autre chose que la continuation — comme tentaculaire — des

métamères cervico-thoraciques aux dépens desquels le membre s'est formé.

Je n'ai pas à vous dire les services que cette anatomie de date récente a déjà rendus au diagnostic chirurgical. La pathologie et la clinique médicales n'y auront pas moindre profit. L'histoire du zona des membres, pour ne parler que de notre sujet, s'éclaire d'un jour imprévu. Les cas ne sont pas rares, et tous confirment les conclusions de la chirurgie rachidienne. James Mackensie[1], sur un grand nombre de zonas, a constaté la même répartition, conforme d'ailleurs aux dissections d'Herringham.

Tout cela implique-t-il que la division du membre supérieur en tranches longitudinales réponde à la métamérie spinale? — Pas

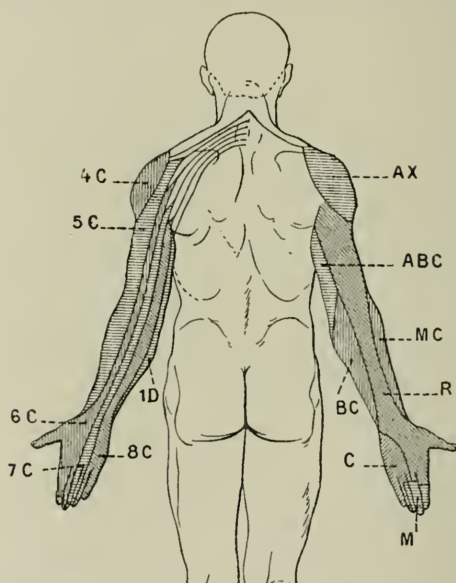


Fig. 24. — A droite, répartition des fibres de la sensibilité suivant les *troncs nerveux*; à gauche, innervation suivant les *racines*.

AX, nerf axillaire: ABC, accessoire du brachial cutané; BC, brachial cutané interne; MC, musculo-cutané; R, radial; M, médian; 4C, 5C, 6C, 7C, 8C, quatrième, cinquième, sixième, septième, huitième racines cervicales et leurs territoires périphériques; 1D, première racine dorsale (d'après Allen Starr).

encore. Je vous ai dit en effet que les racines n'indiquaient *que d'une façon approximative* la segmentation des étages médullaires. Mais, dans la région cervicale et dans la région thoracique supé-

1. J. Mackensie. *Journal of Pathology and Bacteriology*, février 1893, p. 332.

rieure, les ganglions rachidiens sont bien plus près des origines radiculaires spinales que dans la région lombaire ou la région sacrée. L'effet de l'*ascension relative de la moelle* ne se fait pas encore sentir. Il est donc permis de considérer les zones métamériques du bras, de l'avant-bras et de la main, comme à peu près adéquates à celle de la métamérie radiculaire. Nous allons voir cette coïncidence disparaître au membre inférieur ou, d'une manière générale, s'atténuer de haut en bas, au fur et à mesure que les racines rachidiennes prendront des insertions plus obliques sur l'axe médullaire.

IV. — Le canon, si souvent reproduit, de Léonard de Vinci (Fig. 25) va nous servir pour cette démonstration. J'ai indiqué sur

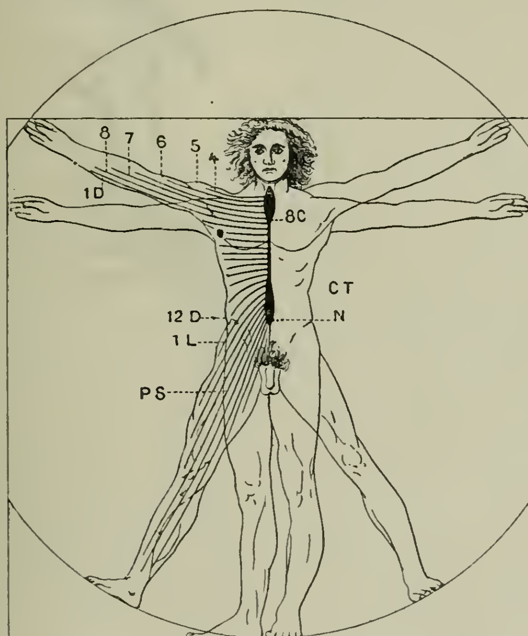


Fig. 25. — D'après le canon de Léonard de Vinci.

4, 5, 6, 7, 8, racines cervicales continuant, dans le membre supérieur, la métamérie *radiculaire* du tronc; 8C, huitième cervicale; 1D, première dorsale; CT, renflement lombaire avec l'origine (N) du cône terminal; 12D, douzième racine dorsale; 1L, première racine lombaire; PS, plexus lombo-sacré.

cette belle figure la hauteur de la moelle et les deux renflements brachial et lombo-sacré. Les nerfs rachidiens issus des régions cervicale inférieure et thoracique forment avec la ligne spinale des

angles droits ou presque droits : ceux qui proviennent de la région lombo-sacrée s'inclinent de plus en plus et se rapprochent insensiblement de la verticale. Il est manifeste que les racines les plus inférieures sont celles qui sont destinées aux parties les plus périphériques du membre.

D'autres, plus inférieures encore, innervent les organes génitaux et les téguments sacro-coccygiens, qui sont virtuellement situés, chez les mammifères, en arrière, et, chez l'homme, au-dessous de la racine des membres pelviens. Faites abstraction de ce que vous savez sur les territoires cutanés des nerfs périphériques de la cuisse, de la jambe et du pied : considérez simplement, sur le schéma (Fig. 26) encore très simple que je vous présente, la superposition des racines, depuis la 12e dorsale jusqu'à la 4e sacrée, et vous aurez une idée très suffisamment exacte des régions du membre inférieur où aboutissent les fibres de ces racines.

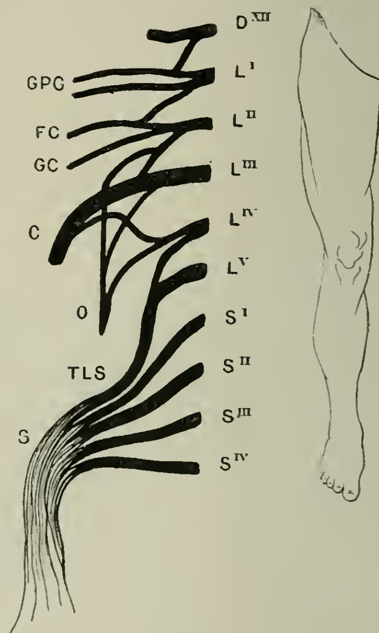


Fig. 26. — Racines rachidiennes depuis la douzième dorsale jusqu'à la quatrième sacrée.

GPG, grand et petit abdomino-génital ; FC, fémoro-cutané ; GC, génito-crural ; C, crural ; O, obturateur ; TLS, tronc lombo-sacré ; S, nerf sciatique.

Les Figures de Thorburn, où sont tracées les limites des départements radiculaires sur le tégument des membres inférieurs, n'ont, vous le voyez, rien de commun avec celles que présentent les départements tributaires de chaque nerf. Il est également notoire que les départements *radiculaires* ne se présentent pas, comme aux membres supérieurs, sous la forme de bandes parallèles. Cela tient à ce que les membres supérieurs émanent d'une région qui reste indéfiniment métamérisée, tandis que les membres inférieurs proviennent de masses prévertébrales où la métamérie cesse rapidement d'être reconnaissable (Fig. 27-28). La face postérieure du membre pelvien est, sous ce rapport, particulièrement complexe.

Comme il faut toujours remonter à la période fœtale et même embryonnaire pour retrouver chez l'adulte quelque chose de la métamérie primitive, je vous rappellerai que la face externe de la

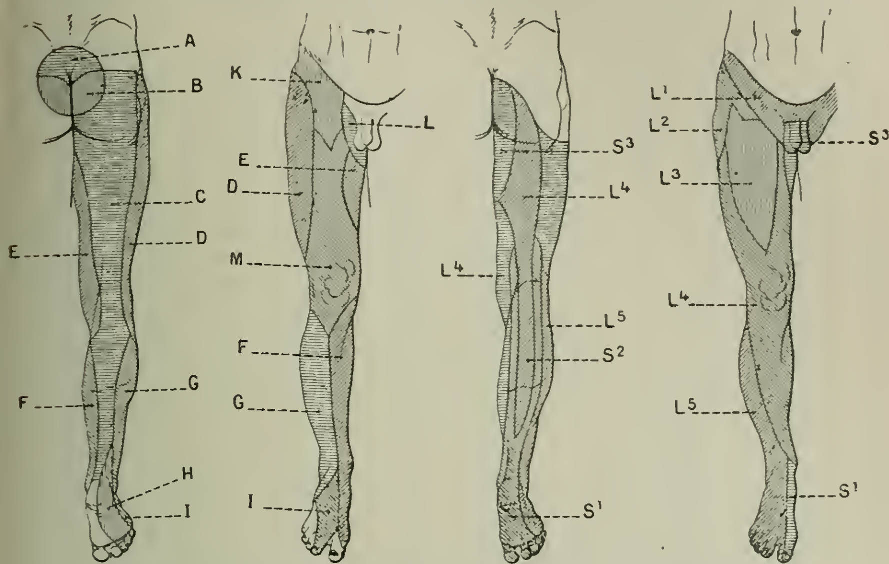


Fig. 27. — Territoires nerveux suivant la distribution des nerfs périphériques : A, branches postérieures des nerfs sacrés; B, plexus coccygien; C, petit sciatique; D, fémoro-cutané; E, obturateur; F, saphène interne; G, cutané péronier; H, saphène externe; I, musculo-cutané du sciatique poplité externe; K, rameau crural du génito-crural; L, rameaux génitaux du plexus lombaire; M, crural (d'après Testut).

Fig. 28. — Territoires nerveux suivant les racines : L^1, L^2, L^3, L^4, L^5, racines lombaires; S^1, S^2, S^3, racines sacrées (d'après Thorburn).

jambe, chez le fœtus, regarde directement en arrière. Il me semble donc que l'attitude du fœtus dans l'œuf utérin suffit pour faire prévoir qu'il en doive être ainsi. La face externe de la cuisse et de la jambe regardant en arrière, la face interne regardera en avant. Aussi, tandis que la face externe de la jambe et de la cuisse est innervée par des racines sacrées, la face interne est innervée du haut en bas par des racines lombaires, c'est-à-dire que ces dernières correspondent à un étage spinal supérieur à celui des premières.

Il me paraît difficile de ne pas céder à la tentation d'utiliser ces données générales dans la pratique des faits cliniques. Mais il faut bien se garder de simplifier trop les choses en considérant chaque paire nerveuse comme équivalant à un métamère spinal, c'est-à-dire à un *neurotome*.

En effet retenez bien que *les étages médullaires ne commandent*

pas les zones périphériques exclusivement par une seule racine. Toute racine, aussitôt après son entrée dans la moelle, émet des branches ascendantes et descendantes, dont les collatérales se terminent à des niveaux très différents. Le trajet des fibres centripètes est encore plus compliqué dans la moelle que dans les plexus. En résumé, ce qui fait que les nerfs périphériques des membres sont répartis autrement que leurs fibres radiculaires ou intra-spinales, c'est que les membres sont eux-mêmes formés de métamères multiples et tellement modifiés par l'adaptation fonctionnelle, qu'il est impossible de reconnaître dans le métacarpe et les phalanges, par exemple, une variation de métamères intercostaux. Les fibres nerveuses du tégument suivent, à partir du ganglion rachidien, le trajet des fibres musculaires; celles-ci suivent leurs muscles; les muscles, en se développant, dissocient les faisceaux nerveux primitivement simples qui vont former les plexus. De là, la confusion apparente qui, dans l'état adulte, rend le problème si difficile.

V. — Mais ces considérations ne sont-elles pas vraiment trop étrangères à notre sujet? Faut-il aller chercher si loin dans le passé ontogénique les causes de la topographie spéciale au zona? L'application d'un fait embryologique aussi fugace que la métamérie à un fait clinique vulgaire est-elle justifiée? Si vous en doutez, Messieurs, la chirurgie s'est déjà chargée de vous répondre. Ses interventions souvent heureuses dans les cas de traumatisme spinal, démontrent l'utilité de l'anatomie régionale que je viens d'esquisser à grands traits.

La connaissance exacte des points d'origine radiculaire aux différents étages du rachis est devenue, à l'heure actuelle, une condition indispensable du diagnostic topographique. M. Chipault a, vous le savez, déterminé avec une précision scrupuleuse les lieux d'émergence des racines par rapport aux apophyses épineuses. Mais il ne faudrait pas s'en tenir là. Il faudrait, en présence d'une névralgie d'origine centrale, pouvoir diagnostiquer l'étage spinal auquel cette névralgie doit être rapportée, en le désignant par le numéro d'un métamère spinal ou neurrotome. On y parviendra très certainement dans un avenir prochain.

Des objections ou des doutes ne manqueront pas de se manifester. Car, après tout, si la métamérie des muscles et du tégument n'est pas contestable, celle des centres nerveux n'était pas naguère

encore universellement admise. Laissez-moi donc vous mettre au courant de la question en peu de mots.

Dès 1850, Remak avait aperçu dans la moelle embryonnaire les renflements superposés qui sont actuellement regardés comme les métamères du système nerveux central; il avait même signalé leurs rapports avec les fibres radiculaires[1]. Dohrn, en 1855, montra la valeur segmentaire de ces renflements, en faisant voir leurs relations respectives avec les somites mésoblastiques[2]. Mais c'est seulement en 1890 que la métamérie des centres fut affirmée nettement par Houssay[3]. « La métamérie du système nerveux central, dit Houssay, n'était pas naguère encore considérée comme directement prouvée, mais comme accusée seulement par la métamérie des paires de nerfs qui en partent. Or, je constate cette segmentation dans plusieurs stades et je propose de lui donner le nom de *neurotomie*. Le cordon nerveux, avec cette série de renflements, a une apparence qui évoque immédiatement l'idée de chaîne ganglionnaire. » Chez l'axolotl, « nous voyons avec une absolue netteté, en face de chaque myotome, un renflement de la moelle ou *neurotome*. A chaque neurotome correspond une racine dorsale *primaire* ».

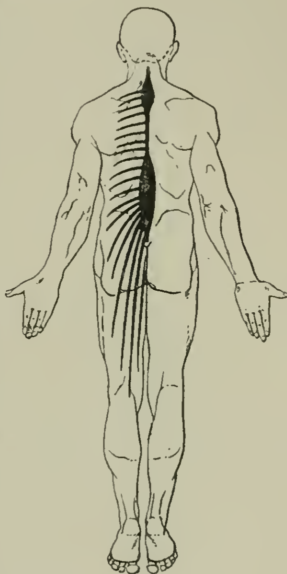


Fig. 29. — Schéma montrant le défaut de concordance des racines lombo-sacrées et du niveau du neurotome central par le fait de l'ascension relative de la moelle.

Ce qui se passe chez l'homme est forcément différent, vu l'ascension relative de la moelle (Fig. 29). La concordance de niveau de la racine dorsale primaire avec le neurotome n'existe bientôt plus, et même le point de pénétration de la racine dans les sillons postéro-latéraux ne préjuge rien du niveau exact des *métamères spinaux*, c'est-à-dire des étages auxquels correspondent les étages superposés à la périphérie.

1. Remak. Untersuchungen über die Entwicklung der Wirbelthiere. Berlin, 1850-1855.

2. Dohrn. Studien zur Urgeschichte des Wirbelthierkörpers. *Mittheil. aus der zoolog. Station zu Neapel.*

3. Houssay. Études d'embryologie sur les vertébrés. *Arch. de Zool. expér. et génér.*, 1890, p. 187.

Le problème est donc encore loin d'être élucidé. Qui plus est, certains auteurs se refusent à admettre non seulement la neurotomie, mais la métamérie elle-même. « Les organes latéraux des vertébrés, dit Mitrophanow, ne prennent nulle part naissance d'une manière métamérique dans tout le corps[1] ». Cette opinion, soutenue il y a trois ans à peine, ne compte plus guère de défenseurs. Sans prendre parti directement dans le débat, nous pouvons arguer de faits pathologiques en faveur de la métamérie nerveuse centrale. Il est, à défaut de preuves immédiates, des hypothèses nécessaires, et la métamérie est de ce nombre. En ce qui a trait à la réalité des neurotomes, les derniers travaux de Houssay ne laissent plus place au doute. Quoiqu'il s'agisse d'un vertébré inférieur, ses observations sur l'axolotl n'en ont pas moins une valeur générale.

J'ajouterai que, si la métamérie de l'axe spinal n'a pas encore été démontrée chez l'homme, il faut se garder de conclure qu'elle ne soit qu'une fiction. La physiologie aurait dû la faire soupçonner depuis longtemps. Lorsque Legallois sectionnait la moelle transversalement à deux niveaux différents, il constatait que le tronçon médullaire ainsi isolé conservait le pouvoir réflexe; et lorsque, plus tard, Masius et Vanlair répétaient avec succès la même expérience, en pratiquant les deux sections au-dessus et au-dessous d'*une paire* de racines, ils donnaient la preuve que l'étage spinal séparé de tout le reste des centres nerveux gardait, *pour un étage correspondant de la périphérie, son individualité fonctionnelle* (Fig. 30). A une telle individualité fonctionnelle correspond fatalement une individualité anatomique non moins caractérisée et préétablie de longue date. Qu'importe, en effet, la brièveté de la période métamérique dans l'évolution de l'embryon? Si peu de temps qu'ait duré la segmentation primitive du névraxe, il suffit qu'elle ait existé, ne

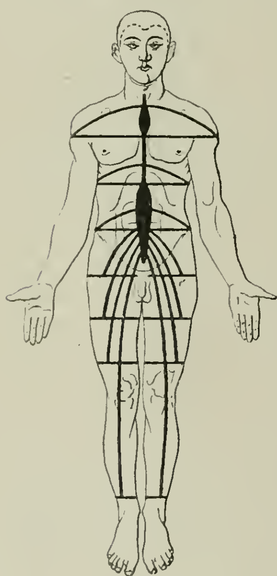


Fig. 30. — A chaque étage spinal correspond un étage périphérique.

1. Mitrophanow. Étude embryogénique sur les Sélaciens. *Arch. de Zool. expér. et génér.*, tirage à part, p. 169.

fût-ce qu'un instant; l'empreinte est imperceptible, mais ineffaçable. Il y a donc toujours, dans chacun de nous, jusqu'au terme de la plus longue vie, un peu d'embryon qui sommeille. Je dis *un peu*, et peut-être faudrait-il dire *beaucoup*. Les preuves s'accumulent: la pathologie nous les apporte par centaines, et je ne vous rappellerai que la plus commune : le kyste *branchial* du cou est, à n'importe quel âge, une maladie embryonnaire. La parcelle d'embryon se réveille tout à coup de la torpeur qui l'avait envahie aux temps fabuleux de sa préhistoire.

VI. — Je crois avoir suffisamment insisté sur le fait que les zones métamériques des membres supérieurs sont, comme la continuation des zones métamériques de la région cervico-thoracique, régulièrement étagées. Je vous ai dit la raison pour laquelle la disposition métamérique des membres inférieurs est forcément moins facile à reconnaître que celle des membres supérieurs. Mais il me reste encore à vous entretenir d'une variété toute spéciale de distribution nerveuse, sur laquelle l'attention ne s'est réellement portée que depuis qu'on connaît la syringomyélie.

Dans cette maladie, l'anesthésie se répartit souvent sur des zones *perpendiculaires au grand axe des membres*. La ligne de démarcation des parties sensibles et des parties insensibles est donc approximativement une circonférence de cercle et non pas une ligne droite. Le membre étant vertical, l'anesthésie paraît s'arrêter à un plan de section horizontal, tantôt au poignet, tantôt au pli du coude, tantôt au milieu du bras, etc.... Je ne m'attarderai pas davantage à ces faits, qui sont de notion classique.

La coexistence fréquente des troubles de la sensibilité et des troubles trophiques, dans certaines maladies, nous conduit à nous demander si cette topographie pathologique appartient en propre à la syringomyélie, et si, dans le cas où d'autres maladies nous en offriraient de nouveaux exemples, il ne serait pas possible de l'attribuer à une disposition anatomique inaccessible à la dissection, mais constante. Or, le zona des membres présente parfois une répartition éruptive conforme à celle de la dissociation syringomyélique de la sensibilité. Dans le cas de Head que je vous rappelais au début de cette leçon, l'herpès n'occupait que le bras et l'avant-bras, et la partie interne de la main; il s'arrêtait en haut, à l'aisselle. En revanche il avait envahi, à la face antérieure comme à la

face postérieure du membre, *toutes les zones radiculaires* que j'ai successivement passées en revue.

Voici un autre cas de zona du bras gauche, que j'emprunte à Mannkopf[1] (Fig. 9), et dans lequel l'éruption n'occupe, en avant,

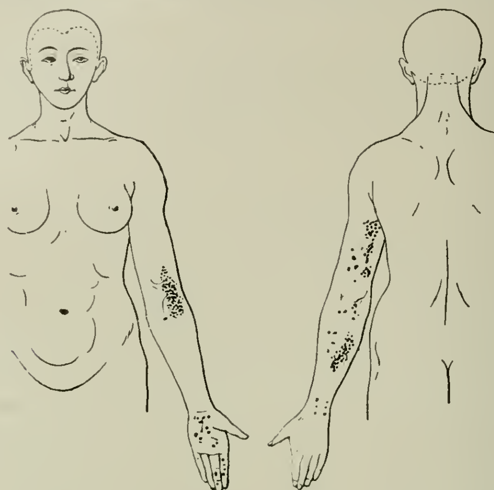


Fig. 51. — Zona du bras gauche (d'après Mannkopf).
Ce zona occupe plusieurs zones *radiculaires*, mais non la totalité de ces zones.

qu'une faible étendue des 5e et 6e zones cervicales, tandis qu'en arrière, elle s'étend sur toute la longueur des 6e, 7e et 8e zones cervicales et 1re dorsale. Au-dessus de l'aisselle, il n'y en a plus trace. Si les ganglions ou les racines étaient en cause, nous verrions le zoster se prolonger jusqu'aux régions thoraciques innervées par les mêmes racines. Il faut donc admettre que les centres nerveux dont la lésion irritative a produit ces zonas, sont distincts eux-mêmes des centres métamériques de même niveau qui tiennent sous leur dépendance la région thoracique supérieure.

Avant de rechercher la cause anatomique de cette indépendance réciproque des centres à l'égard des différents segments d'un même membre, il n'est pas inutile de vous rappeler que beaucoup de maladies cutanées présentent des contours analogues.

J'ai fait reproduire très exactement, sur la figure qui est sous vos yeux, la topographie d'une éruption taxée d'*ichtyose sébacée*[2]. Vous reconnaissez la topographie de la dissociation syringo-

1. Mannkopf. *Charité Annalen*, 1882, X, 2, p. 40.
2. R. Biefel. Ein Fall von Ichtyosis sebacea. *Charité Annalen*, IX, 1889. — Je reviendrai sur les faits de cet ordre dans une prochaine leçon.

myélique (Fig. 52) : ce sont les mêmes zones transversales, à limites supérieure et inférieure nettement circulaires, et dont le territoire ne rappelle rien ni de la distribution périphérique des nerfs de la peau ni de la distribution périphérique des métamères *radiculaires*. Aux bras en particulier, deux larges bracelets cylindriques entourent la partie moyenne de la région humérale. Du côté gauche part un prolongement effilé qui remonte vers la région axillaire. Ce prolongement semble occuper assez exactement le département innervé par la 6e racine dorsale, mais le bracelet lui-même a une forme régulière qui exclut toute autre supposition anatomo-pathologique que celle d'une lésion strictement limitée à un segment métamérique non pas *radiculaire*, mais *spinal*. D'ailleurs, la syringomyélie, comme cette ichtyose, comme le zona, comme l'eczéma vulgaire, donne lieu à des troubles répartis de la même façon : je veux dire par là que, sur un point de la circonférence horizontale où s'arrète la thermo-analgésie, on voit se brancher une petite bande de thermo-analgésie, superposée à un territoire radiculaire connu. L'explication de cette particularité assez répandue et commune en somme, doit être cherchée dans la forme de la lésion cavitaire qui, vous le savez, peut atteindre les racines elles-mêmes au niveau de leur émergence.



Fig. 52. — Topographie d'une *ichtyose sébacée* disposée en tranches horizontales (d'après Biefel).

Je viens de citer l'eczéma. — Dans un récent travail sur les rapports de l'eczéma chronique avec l'anesthésie de la peau, Stoukovenkoff (de Kieff) et son élève Nikolski ont signalé l'existence d'anesthésies en zones ou en tranches persistantes et généralement symétriques. Parmi les malades sur lesquels ils ont fait cette observation, un certain nombre étaient hystériques, mais d'autres ne l'étaient pas. On peut donc se demander si le phénomène en question n'est pas sous la dépendance d'une modification organique ou fonctionnelle de l'axe. En tous cas, la similitude topographique

de ce trouble avec ceux dont je viens de vous parler est frappante. Et comme les zones d'anesthésie, dans les cas de Nikolski, étaient perpendiculaires à l'axe des membres, il est impossible de les attribuer à une affection primitivement ganglionnaire ou *radiculaire*; il faut en faire remonter l'origine à une localisation de segment *spinal*.

Il ne me paraît pas difficile d'interpréter cette singulière variété de lésions dystrophiques ou de troubles de la sensibilité en considérant le renflement brachial, par exemple, comme l'ébauche d'un prolongement de la moelle *dans le membre supérieur*. Du reste, si vous examinez trois coupes transversales de la moelle passant, la première au-dessus, la seconde au milieu, la troisième au-dessous du renflement brachial, vous ne pourrez pas douter que la corne antérieure et la corne postérieure possèdent, sur la coupe du renflement, des parties qui font complètement défaut sur les deux autres coupes. Ce sont ces parties surajoutées qui me paraissent jouer le rôle d'un *prolongement spinal tout à fait rudimentaire dans le membre*. Or, le prolongement de la corne postérieure a lui-même, aussi bien que la moelle, une *longueur* sur laquelle s'étagent un certain nombre de segments secondaires : à chacun de ces étages correspondrait un étage périphérique. La lésion cavitaire de la syringomyélie s'avançant, suivant les cas, *plus ou moins loin dans la corne postérieure*, on conçoit que les troubles de la sensibilité s'arrêtent à un niveau plus ou moins distant de la racine du membre

Il y a près de cinq ans, lorsque je vous proposais cette hypothèse comme la seule capable de résoudre provisoirement le problème, je ne me doutais pas que la *métamérie secondaire* dût être bientôt signalée dans des travaux d'embryologie pure. Les membres sont donc constitués par des « métamères de métamères ». Je m'approprie, sans hésiter, cette formule de M. Houssay pour les besoins de ma cause.

Les autopsies de zona étant tout à fait exceptionnelles, et la technique histologique n'ayant pas encore su nous révéler les altérations de structure qui, aux yeux de la plupart des observateurs, doivent être incriminées dans un grand nombre de dermopathies, ce n'est pas le zona qui, en dehors des faits cliniques, pourrait confirmer l'authenticité de la métamérie secondaire. Mais l'anatomie pathologique de la syringomyélie n'a pas dit son dernier mot, et, si la théorie que je viens de vous exposer doit recevoir un jour une consécration définitive, c'est la syringomyélie qui la lui fournira.

SIXIÈME LEÇON

DU ZONA OPHTALMIQUE AVEC HÉMIPLÉGIE CROISÉE [1]

Le zona ophtalmique et le zona céphalique ont un pronostic sérieux. — Leurs conséquences tardives. — Récidives. — Manifestations cérébrales basilaires.

I. Dans le zona céphalique, toutes les branches de la cinquième paire sont intéressées. — La gravité des lésions oculaires n'est subordonnée ni à l'étendue ni à l'intensité de la névralgie. — Causes immédiates des lésions oculaires.

Étiologie. — Fréquence plus grande chez les hommes. — Influence de l'âge. — Influence du « tempérament » ou de la prédisposition goutteuse.

II. Érythème névralgique de la cinquième paire sans vésiculation (Thibierge, Danlos). — Migraines préalables.

Cas clinique : Migraine remplacée par un zona ophtalmique. — Ophtalmoplégie consécutive. — « Aphasie » migraineuse (dysarthrie).

III. Interprétation des paralysies oculaires zostériennes. — Innervation de la musculature de l'œil. — Arc réflexe de la musculature de l'œil. — Les paralysies oculaires du zona succèdent le plus souvent à l'éruption et parfois l'accompagnent ; mais elles ne la précèdent jamais. — Il y a donc relation de cause à effet entre le zona et la paralysie. — La lésion organique ou fonctionnelle du protoneurone entraîne la lésion organique ou fonctionnelle du myoneurone. — Presque toujours le trouble moteur est fonctionnel et passager.

IV. Dysarthrie migraineuse : elle représente le minimum d'hémiplégie motrice. — Associée à une paralysie de la troisième paire gauche, elle constitue un type spécial d'*hémiplégie alterne*. — Lésion fonctionnelle circulatoire de la migraine. — Lésions organiques consécutives aux troubles fonctionnels réitérés. — Identité de nature de la migraine et de l'asthme.

V. Cas cliniques : *a*) Zona ophtalmique précurseur d'une apoplexie ; — *b*) Zona ophtalmique gauche précurseur d'une hémiplégie droite chez un albuminurique. — Hémiplégie alterne du type supérieur (syndrome de Weber), avec intégrité de plusieurs branches de la troisième paire.

Importance des données étiologiques précédemment énoncées. — Leur corrélation avec les faits cliniques. — Goutte, néphrite interstitielle, artériosclérose, athérome basilaire, zona ophtalmique.

Messieurs,

De toutes les variétés topographiques du zona, les moins communes sont celles qu'on désigne sous les noms de *zona ophtalmique* et de *zona céphalique*. Mais ce ne sont pas les moins intéressantes, et ce sont assurément les plus sérieuses. L'histoire clinique de ces zonas vous est connue ; elle figure dans toutes les patholo-

1. Leçon faite à l'hôpital Saint-Antoine, le 12 décembre 1895.

gies, elle est à peu près définitive et je ne crois pas que l'avenir y change rien.

Cependant il est un point sur lequel les classiques nous renseignent assez mal : le pronostic. Je ne veux pas parler du pronostic immédiat des accidents locaux; celui-là, vous le savez, est déjà assez sombre. Il suffit de quelques observations de fonte purulente du globe oculaire pour inspirer toujours une certaine méfiance. Avant de se prononcer, le médecin prudent doit attendre que la situation se dessine. Et quand la panophtalmie paraît évitée — ce qui est heureusement la règle générale, — il faut encore prévoir les iritis, les simples érosions cornéennes qui compromettent l'intégrité de la fonction visuelle; car le zona ophtalmique, aussi bien que le zona thoracique, procède par poussées successives et les événements ne sont pas subordonnés à l'éruption du premier jour.

Lorsque les lésions trophiques de la peau, de la conjonctive, de la cornée sont cicatrisées, lorsque la névralgie s'est calmée, bref au moment où les choses sont rentrées dans l'ordre, peut-on prédire que rien n'est plus à redouter? Le zona n'est-il en somme qu'un de ces malencontreux accidents qui ne laissent après eux aucune suite?

La *récidive* n'est pas absolument rare; mais, à part quelques cas exceptionnels[1], il faut reconnaître qu'une première atteinte ne crée pas une prédisposition à la récidive. C'est tout autre chose qu'on doit craindre. Presque toujours le zona ophtalmique et la plupart des zonas céphaliques sont, vu les circonstances très spéciales qui les produisent, symptomatiques d'une affection encéphalique appelée à se manifester ultérieurement par des troubles beaucoup plus graves; parmi ces derniers figure l'*hémiplégie pédonculaire*. Pour ma part, j'ai eu trois fois l'occasion de constater cette complication tardive, et les conditions étiologiques dans lesquelles je l'ai vue survenir me permettent de supposer que le hasard n'y est pour rien. C'est de ces trois cas que je vais vous entretenir

I. — Au préalable, laissez-moi vous rappeler que le zona dit « ophtalmique » n'est presque jamais limité à la seule branche ophtalmique de la cinquième paire, et que, dans le zona *céphalique*, toutes les branches de la cinquième paire sont intéressées.

1. Voir à ce sujet l'observation très remarquable de Matignon. *Soc. méd. des hôpitaux*, 1895.

Alors même que l'éruption reste limitée au territoire de la branche ophtalmique, le zona peut être en réalité beaucoup plus étendu que ce territoire. Des deux éléments cliniques qui caractérisent un zona — la névralgie et l'éruption d'herpès — c'est la névralgie qui a le plus d'importance. D'une manière générale, la répartition des groupes vésiculaires n'est que bien peu de chose par rapport à l'étendue de la névralgie. C'est là un fait que Bærensprung a signalé depuis plus de trente ans et dont l'évidence est absolument indiscutable.

Même lorsque la névralgie faciale est totale, c'est-à-dire lorsqu'elle se propage à toutes les ramifications du trijumeau, il se peut que l'herpès ne dépasse pas les frontières périphériques de l'ophtalmique de Willis; et de la même façon, lorsque l'éruption occupe les trois départements cutanés de la cinquième paire, y compris la nuque, le lobule de l'oreille, la joue et le menton, il arrive parfois que la névralgie se confine dans la région palpébrale ou frontale. En d'autres, termes l'intensité et la superficie de la douleur ne sont pas invariablement proportionnelles à la confluence et à l'aire de distribution des groupes d'herpès, ni inversement. Cela dit, j'ajouterai que la gravité des lésions oculaires n'est pas, elle non plus, subordonnée à la violence de la névralgie : tout ce que nous savons à cet égard, c'est que les lésions destructives, consécutives à l'inflammation kérato-conjonctivale, sont favorisées par un défaut de protection du globe et qu'elles peuvent (comme Eberth l'admettait bien avant le règne de la bactériologie), résulter de la pullulation des « micro-organismes » sur les surfaces ulcérées.

Enfin, quant à l'existence même des troubles trophiques oculaires, nous ne savons rien de plus que ce que nous en apprit Hutchinson du jour où nous fut révélé le zona ophtalmique : « L'iris et la cornée souffrent rarement quand l'éruption ne siège pas sur le territoire du nerf nasal; ils souffrent habituellement quand tout le côté du nez est envahi. Cela tient à ce que les rameaux ciliaires qui innervent l'iris et la cornée sont fournis par le ganglion ophtalmique, qui reçoit sa racine sensitive du nerf nasal. »

Cette interprétation implique-t-elle que le zona ophtalmique, lorsqu'il intéresse la cornée et l'iris, relève nécessairement d'une *névrite primitive* du nerf nasal? — Pas du tout, car la lésion peut

être nucléaire : mais l'étendue verticale du noyau de la cinquième paire est assez grande pour que le trouble organique ou fonctionnel d'où procède un zona facial ne dépasse pas tel ou tel étage de ce noyau. Ainsi s'expliquent les multiples localisations de l'élément éruptif, ses variétés topographiques et parfois sa généralisation à toute la sphère sensitive du trijumeau. Bref, s'il est des cas où le zona ophtalmique paraît dépendre d'une névrite de la première, ou de la deuxième, ou de la troisième branche de la cinquième paire, il en est d'autres — et ceux-là je les crois bien plus nombreux — où la localisation primitive des phénomènes sensitivo-trophiques est *centrale*.

Les altérations matérielles du ganglion de Gasser n'ayant jamais été constatées que longtemps après la période aiguë du zona, nous ne pouvons leur accorder qu'une signification pathogénique de second ordre. Toute cicatrice cutanée entraîne une dégénération des filets centripètes qui desservent la partie cicatrisée ; rien d'étonnant à ce que les cellules ganglionnaires de ces premiers neurones centripètes présentent de graves modifications destructives. Ceci, d'ailleurs, ne compromet nullement l'hypothèse qui attribue éventuellement au zona ophtalmique une origine ganglionnaire ; toute généralisation à cet égard, dans un sens ou dans l'autre, serait pour le moment prématurée.

Cela dit, je ne retiendrai de l'étiologie connue du zona ophtalmique que trois points :

1° Il est deux fois plus fréquent chez les hommes que chez les femmes ;

2° Le maximum de fréquence, contrairement à ce qui a lieu pour le zona du tronc, s'observe chez les sujets âgés, principalement entre 60 et 70 ans ;

3° Sur les 65 premiers cas rassemblés par Laquer, 50 ont été recueillis par des médecins *anglais*.

Je reviendrai en temps utile sur ces trois données étiologiques ; vous devinez déjà le parti qu'on en peut tirer au point de vue pathogénique.

Quelques particularités cliniques distinguent encore ce zona de tous les autres. La plus remarquable est la suivante : à l'inverse du zoster classique, les phénomènes dits *généraux* font presque toujours complètement défaut : ni fièvre prodromique, ni céphalalgie profonde, ni embarras gastrique. Si bien que l'essentialité de

la fièvre zoster serait encore à découvrir si l'on n'avait eu pour la mettre au jour que des cas de zona ophtalmique; les exceptions — avec lesquelles il faut nécessairement compter — sont absolument rares. Vous en trouverez plusieurs dans quelques relations d'épidémie de zoster; mais vous savez aussi que les épidémies ont leurs lois particulières.

II. — Un autre caractère du zona ophtalmique qu'il importe de ne pas ignorer, c'est que l'éruption d'herpès disparaît très souvent sur un fond d'*érythème* dont la nature est parfois méconnue. Ceci vaut qu'on s'y arrête.

Vous savez, messieurs, que, dans le zona vulgaire du thorax ou de l'abdomen, les vésicules prennent naissance sur des placards érythémateux toujours plus étendus que les groupes d'herpès. Dans le zona facial et plus spécialement dans le zona ophtalmique, l'érythème qui précède la vésiculation représente parfois, lui tout seul, l'éruption zostérienne. Il va sans dire qu'il est accompagné de névralgie faciale tout comme le zona vésiculeux le mieux caractérisé. La durée de cet érythème unilatéral varie selon les cas, mais ne se prolonge pas au delà du temps normalement prescrit par la coutume à l'évolution du zona facial même.

La coexistence de la névralgie permet de faire le diagnostic lorsqu'on suit attentivement la filiation des symptômes, et cela en l'absence de toute inflammation kérato-conjonctivale. Il arrive assez souvent que l'érythème dont je vous parle se développe brusquement, après quelques jours de névralgie, sur des tissus préalablement œdématiés.

Vous savez combien est fréquent l'œdème palpébral dans toutes les inflammations aiguës de la conjonctive. Une simple névralgie sous-orbitaire peut très bien le produire, à titre de vulgaire fluxion. Il résulte de cette combinaison de l'œdème et de l'érythème un aspect qui donne l'illusion d'un érysipèle. Notez encore que la vésiculation, lorsqu'elle existe, ne revêt pas forcément les apparences ordinaires de l'herpès *zoster* : l'épiderme palpébral, plus apte que tout autre au décollement, laisse s'effectuer la coalescence précoce des vésicules qui se confondent en une ou plusieurs bulles vite affaissées.

Mon collègue, M. Thibierge, à qui je faisais voir tout récemment un de nos malades, me disait que parmi les diagnostics extempo-

ranés qu'on fait souvent à la consultation si encombrée de l'hôpital Saint-Louis, celui d'érysipèle bulleux est un de ceux qui doivent être rectifiés. On reconnaît, le lendemain, que l'érythème bulleux de la veille était un zona de la paupière. L'erreur est d'autant plus difficile à éviter que l'érysipèle de la face débute souvent, comme le zona ophtalmique, vers l'angle interne de l'œil et que sa première apparition n'est pas toujours précédée de fièvre[1].

Enfin, un dernier point que je tiens encore à vous signaler, c'est la fréquence de *migraines* antérieures chez les sujets qui sont atteints de zona ophtalmique. Mais j'empiète ici sur mes conclusions, et je vais immédiatement vous raconter l'histoire du premier de nos trois malades.

C'est un homme de cinquante-quatre ans, portant, comme on dit, plus que son âge, bien qu'il soit de grande taille et d'aspect robuste. Depuis de longues années déjà, son existence a été littéralement entravée par des *migraines* d'une violence inouïe. Le récit qu'il en fait nous le représente comme un type de ces migraineux dont toutes les crises, mathématiquement identiques, pourraient indistinctement servir à la description didactique de la névrose : hémicrânie, hémi-prosopalgie, vomissements, scotome

1. Cette leçon était déjà sous presse lorsque mon collègue M. Danlos fit la communication suivante à la Société française de dermatologie et de syphiligraphie.

M. Danlos présente un malade atteint d'un zona ophtalmique ayant offert, pendant plusieurs jours, une étroite analogie avec un érysipèle bénin de la face. Les signes faisant songer à l'érysipèle étaient :

1° Une adénopathie rétro-auriculaire douloureuse à la pression.

2° Une grande irrégularité dans la forme et les dimensions des vésicules, qui n'étaient ni disposées sur le trajet des branches nerveuses, ni groupées comme dans le zona ordinaire.

3° Un gonflement considérable de la *moitié droite de la face*, et du cuir chevelu, avec extension de la région ophtalmique *gauche*.

L'étude des symptômes généraux, la nature des douleurs, l'examen du bord marginal, ne fournissaient aucun renseignement caractéristique. En faveur du diagnostic zona, on notait que :

1° La région vésiculaire était strictement limitée par la ligne médiane du front.

2° La vésiculation s'étendant à toute la zone érythémateuse était hors de proportion avec la rougeur.

3° Certaines vésicules reposaient sur une base ecchymotique bien visible par transparence.

4° La moitié droite de la langue était légèrement sensible et montrait une turgescence légère des papilles fungiformes, indice d'une participation légère de la branche inférieure du trijumeau.

5° Enfin et surtout la zone vésiculeuse était parsemée de points d'anesthésie, et la piqûre d'une épingle était à peine sentie.

M. Barthélemy fait remarquer au sujet de ce malade atteint de zona, que l'adénopathie précoce est plus fréquente dans le zona que dans l'érysipèle (Compt. Rend. de a séance du 12 mars 1896, anal. *in Presse médicale*.)

scintillant, etc., rien ne manquait à sa migraine. Le maximum d'intensité de la douleur faciale correspondait nettement *à l'angle interne de l'œil gauche et à la partie moyenne du front* au-dessus du sourcil gauche. Les crises revenaient avec une remarquable périodicité tous les cinq ou six jours; elles duraient les vingt-quatre heures règlementaires, d'un matin au lendemain matin, annoncées toujours par le grand malaise du réveil. Or, un jour, il y a juste six mois, cet homme éprouva en s'habillant l'avertissement bien connu d'une crise; mais il fut tout surpris de ne pas ressentir quelques instants après sa céphalée habituelle. Il fut bien plus surpris encore lorsque, s'étant levé, il aperçut sur son visage une éruption d'herpès localisée à deux foyers : l'un au niveau de l'angle interne de l'œil; l'autre, au milieu de la moitié gauche du front, c'est-à-dire *très exactement dans les deux régions où la névralgie migraineuse s'était toujours fait le plus vivement sentir*. Un médecin consulté le jour même n'eut pas de peine à reconnaître un zona ophtalmique — diagnostic qui fut confirmé par l'évolution ultérieure de la poussée éruptive et la névralgie exclusivement péri-orbitaire qui l'accompagna. Depuis lors, *les migraines ont définitivement disparu.*

Mais l'histoire ne s'arrête pas là. Tout heureux d'une guérison si inespérée, cet homme devait encore payer d'une façon ou d'une autre sa dette à la névrose originelle. Un jour — il y a 5 mois environ — il tomba subitement sans connaissance. Revenu à lui quelques instants après, il s'aperçut qu'*il ne voyait plus de l'œil gauche; la paupière de ce côté était complètement fermée.* On diagnostiqua une paralysie de tous les rameaux de la 3e paire (extrinsèques et intrinsèques, car la pupille restait immobile en état de dilatation). En outre, symptôme qui a dans le cas particulier une valeur toute spéciale, la parole était devenue embarrassée, la langue se laissait prendre entre les arcades dentaires droites. Et cependant ce trouble du langage n'avait rien de commun avec l'aphasie corticale, la mémoire des mots n'ayant jamais subi la plus légère atteinte.

Peu à peu tous ces symptômes se sont considérablement atténués. La paupière a repris aujourd'hui sa mobilité; de temps à autre, on aperçoit une certaine divergence des axes oculaires et le malade accuse encore parfois un peu de diplopie transitoire. Il a, par instants, une petite difficulté à prononcer quelques mots, difficulté

tout à fait fugitive. Par contre, il se plaint d'une *salivation* extrêmement abondante du *côté droit*. Notre examen, à tous autres égards, est négatif. Nous ne constatons qu'une exagération très marquée des réflexes patellaires et une albuminurie — qui n'a pas été déterminée quantitativement, mais qui doit être de faible importance. Le cœur est peut-être un peu hypertrophié, en tout cas sans bruit de galop. Les autres symptômes du mal de Bright font défaut.

Dans cette histoire, deux faits méritent d'être étudiés de très près : la *paralysie complète de la 3e paire* compliquée de *dysarthrie*; puis la *substitution d'un zona à une migraine* invétérée et désormais totalement guérie.

Les paralysies oculaires consécutives au zona ophtalmique sont connues depuis plus de vingt ans. Hybord, dans sa thèse inaugurale de 1872, en avait pu établir le nombre; actuellement on ne les compte plus : c'est chose vulgaire. Tous les auteurs insistent sur leur courte durée et sur leur curabilité spontanée; nous savons aussi qu'elles empiètent souvent du territoire de la 3e paire sur celui de la 6e, et cela quelle que soit l'intensité de la névralgie zostérienne. Chez le sujet dont je viens de résumer l'observation, les douleurs du zona ophtalmique n'avaient pas été excessives. Mais est-il exact, comme on l'a prétendu, que les paralysies oculaires n'aient aucune relation avec le siège des douleurs ? Pour ma part, je ne le crois pas; et j'incline à supposer, sans raisons anatomo-pathologiques péremptoires, que les connexions des fibres sensitives avec les fibres motrices sont suffisamment étroites pour simplifier la pathogénie de ces paralysies transitoires.

III. — La musculature de l'œil est innervée par des *neurones centrifuges*, des *myoneurones* dont un des prolongements protoplasmiques correspond à la terminaison cylindraxile des *premiers neurones centripètes*. Ceux-ci sont représentés par les fibres du trijumeau qui ont leur origine protoplasmatique dans les paupières, la conjonctive, la cornée, et qui, pour gagner le noyau de la 5e paire, empruntent la voie du rameau nasal de la branche de Willis. L'arc réflexe est aussi direct que possible. Les réflexes palpébraux et oculaires, à l'état morbide comme à l'état sain, le démontreraient amplement si l'anatomie seule était insuffisante. Or ce n'est pas uniquement la 3e paire qu'on voit frappée de paralysie

à la suite du zona : c'est aussi la 6[e], quelquefois même isolément cette seule 6[e] paire. Weidner et Bowmann en ont signalé deux cas. Récemment Goldschmidt en a rapporté un autre. Les paralysies en question ne pourraient-elles donc pas être considérées comme des *paralysies réflexes*? Cela est peu probable, attendu qu'elles se produisent parfois, vous venez d'en avoir la preuve, *quelques mois après le zona*. Despaignes a fait remarquer, à ce propos, que si elles succèdent presque toujours au zona, elles ne l'accompagnent que très rarement et, en tout cas, *ne le précèdent jamais*.

D'autre part on a vu la paralysie faciale périphérique survenir après le zona céphalique, soit pendant la période de cicatrisation de l'herpès, soit quelque temps après la cicatrisation. Letulle, Perrin, Besnier, Despaigne[1] en ont signalé, au cours de ces dernières années, plusieurs cas fort intéressants. Pour expliquer l'ordre chronologique presque invariable de ces deux accidents, on a invoqué un processus de dégénérescence nerveuse, propagé des filets terminaux de la 5[e] paire aux filets terminaux de la 7[e]. Les anastomoses récurrentes ou directes, qui existent entre les terminaisons extrêmes de ces deux nerfs et dont nous devons la connaissance à Arloing et Tripier permettraient à la rigueur de comprendre l'envahissement tardif des fibres motrices, si le processus de dégénérescence était purement inflammatoire. Mais nous savons qu'il n'en est pas ainsi.

D'autre part, Voigt, Handfield Jones, P. Servant ont fait mention de paralysies *brachiales* survenues dans le déclin du zona *cervico-brachial*. La paralysie des extenseurs de la main a été observée à la suite du zona scapulaire. Enfin on pourrait citer beaucoup de faits analogues mettant en pleine lumière les relations topographiques des éruptions de zoster et des paralysies ultérieures.

S'il y a, comme tout le démontre, un rapport de cause à effet entre le zona et la paralysie, l'hypothèse à laquelle il faut recourir pour concevoir leur filiation est celle d'une *lésion centrale*, organique ou fonctionnelle. Il serait possible, dit M. Joffroy, de supposer que la propagation (des fibres du trijumeau aux fibres du facial) « se fait dans le bulbe par le moyen des connexions qui réunissent les noyaux d'origine de la 5[e] paire et de la 7[e] ». Les relations réciproques des neurones centripètes et des neurones centrifuges

1. *Thèse de Paris*, 1888.

que vous connaissez bien désormais rendent compte aisément du mécanisme de cet envahissement. Les prolongements cylindraxiles de la cellule ganglionnaire de la 5e paire arrivent au contact des prolongements protoplasmatiques de la cellule de la 7e paire : ils établissent la relation cherchée entre les terminaisons sensitives d'une part et les cellules motrices d'autre part. L'irritation centrale qui fait dégénérer les prolongements cylindraxiles de la 5e paire — et d'où résulte le trouble trophique du zona — supprime, à un moment donné, la stimulation centripète qui entretenait la tonicité des noyaux de la 7e paire. La cellule motrice du neurone centrifuge ou *myoneurone* est en quelque sorte sidérée par la soudaine interruption du courant sensitif.

Mais, ce n'est là qu'un état de mort apparente, car la cellule motrice reçoit bien d'autres incitations par les prolongements protoplasmatiques qui la mettent en relations avec d'autres neurones

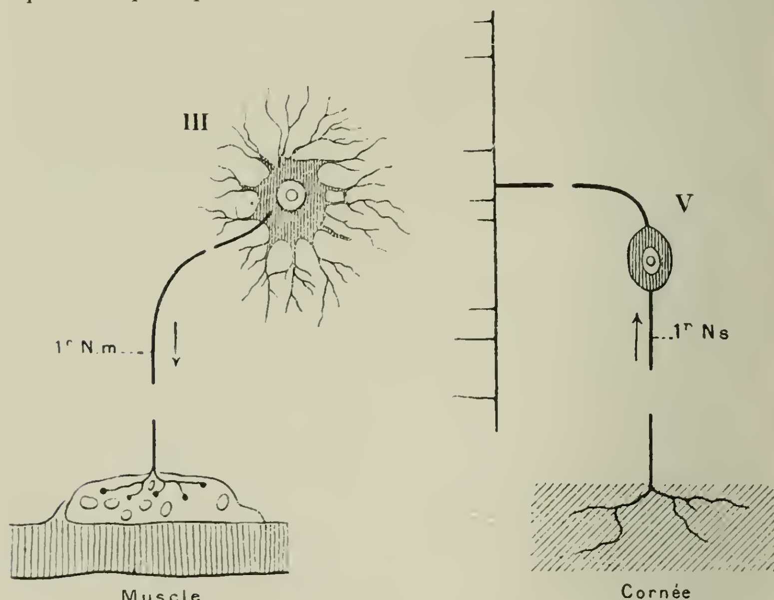


Fig. 53. — Rapports directs du protoneurone cornéen (appartenant à la IIIe paire) et du myoneurone de la Ve paire.

centripètes. La tonicité des muscles commandée par le noyau moteur n'est donc pas perdue pour toujours. Aussi voit-on se rétablir assez vite la contractilité dans la sphère périphérique du nerf facial (Fig. 53).

Il n'y a pas à chercher ailleurs que dans les connexions *centrales* du noyau sensitif et du noyau moteur la raison pathogénique des paralysies secondaires du zona. Au demeurant, la théorie de la propagation périphérique ne tient pas devant le fait que la paralysie de la troisième paire est, comme chez notre malade, à la fois extrinsèque et intrinsèque. La paralysie intrinsèque des muscles oculaires, c'est-à-dire celle des filets du sphincter irien, nous oblige à chercher la lésion bien loin de la périphérie, dans le noyau de la troisième paire, dans la substance grise de l'aqueduc. Ainsi, suivant le degré d'intensité de la névrite — que nous n'apprécions ni d'après la confluence de l'éruption, ni d'après la violence de la douleur — suivant le nombre de prolongements cylindraxiles qui dégénèrent, nous arrivons à nous expliquer les différences d'étendue et de durée des paralysies zostériennes secondaires, comme nous nous expliquons leur curabilité... voire même leur absence.

Tout cela, en dernière analyse, s'accorde avec l'idée que le zona est d'*origine centrale* au moins aussi souvent qu'il est d'origine périphérique, Et, s'il est d'origine centrale, nous n'avons aucune peine à concevoir le mécanisme des autres accidents que notre malade nous a présentés.

IV. — C'est, vous disais-je, à la suite d'un petit ictus vertigineux et d'une perte de connaissance d'assez courte durée que la paralysie oculaire s'est manifestée. Quel trouble vaso-moteur a présidé à l'ictus? — A la vérité, je l'ignore, mais la dysarthrie qui en est résultée et qui, aujourd'hui encore, reste appréciable, doit faire admettre une lésion permanente de la région protubérantielle. La dysarthrie simple sans aphasie est beaucoup plus le fait des altérations pédonculaires ou protubérantielles que des lésions hémisphériques. Dans le cas particulier, elle représente le minimum d'hémiplégie motrice qu'une lésion de la base puisse produire. Vous remarquerez, si vous vous rappelez bien ce que je vous en ai dit, qu'elle constitue une véritable *hémiplégie alterne supérieure*; c'est, en d'autres termes, le syndrôme de Weber, caractérisé par une paralysie de la troisième paire du côté gauche et une hémiplégie du côté droit (celle-ci réduite à sa plus simple expression.) Je ne me risquerais pas à énoncer un semblable diagnostic si d'autres cas tout à fait comparables ne m'y engageaient

Mais avant de vous parler de ces derniers, je crois devoir vous dire quelques mots de la substitution du zona à la migraine.

Vous vous souvenez que notre malade, lorsqu'il était migraineux, souffrait principalement au niveau de l'angle interne de l'œil et de la région sus-orbitaire gauche. C'est là que se sont formés les deux groupes d'herpès les plus confluents et c'est là aussi que la douleur a présenté son maximum d'intensité. Il semble donc que la lésion centrale ou périphérique de laquelle procéda le zona ait été préparée par l'ancienne migraine.

On admet généralement que la migraine est l'effet d'une fluxion à retours périodiques, provoquée, cela va sans dire, par quelque perturbation vaso-motrice et localisée dans le bassin d'irrigation des artères basilaires. Le plus souvent, pour ne pas dire presque toujours, la fluxion est unilatérale. Nous ne savons pas s'il faut l'attribuer à une névrose primitive des filets du sympathique qui, tantôt à gauche, tantôt à droite, modifierait les conditions normales de la circulation bulbo-protubérantielle. Ce qui est certain, c'est que les accidents fugaces de la migraine grave, dite *migraine accompagnée*, peuvent, lorsqu'ils se répètent avec une certaine fréquence, devenir définitifs. Charcot a insisté à mainte reprise sur cette éventualité vraiment redoutable et, plus spécialement, sur la persistance de l'*ophtalmoplégie migraineuse récidivante*. Les congestions réitérées de certains départements vasculaires de la base du cerveau ne peuvent-elles pas, tout comme celles de l'état de mal épileptique, entraîner des altérations de structure plus ou moins graves, surtout plus ou moins durables, soit dans les parois vasculaires, soit dans le tissu nerveux lui-même? Si nous admettons cela, quelques faits anatomiques démontrent aussi que la lésion acquise — un petit *raptus* hémorrhagique par exemple — modifie du tout au tout les conditions morbides qui donnaient lieu aux fluxions migraineuses.

Il n'y a dans tout cela rien qui ne soit conforme aux données physiologiques dont la pathologie fait journellement son profit.

Mais, pour ne pas m'attarder aux discussions, je me borne à vous signaler le fait clinique brutal; il est assez instructif en soi et j'aurai l'occasion de vous prouver qu'il est loin d'être rare.

La migraine relève d'un trouble circulatoire protubérantiel, voilà ce qui paraît bien nettement établi; et le trouble en question, congestif ou ischémique, ne dépasse pas de beaucoup le noyau de

la 5e paire. Or, tout près de ce noyau, aux confins de la protubérance et du bulbe, se trouve le noyau du pneumogastrique, et celui-là a, lui aussi, sa manière de réagir aux influences vaso-motrices : l'asthme essentiel est cliniquement très distinct de la migraine, mais la distance qui sépare les deux névroses n'est pas, si l'on pouvait exprimer ainsi, plus grande que l'intervalle des deux noyaux.

Laissez-moi, à ce propos, vous raconter l'histoire d'une malade observée par mon collègue et ami M. Letulle :

Une femme de 60 ans, névropathe, eczémateuse, asthmatique, réalise « le plus bel exemple de neuro-arthritisme qu'on puisse rencontrer ». L'arthritisme se poursuit dans sa descendance; elle a deux fils : l'un, asthmatique comme elle, est en outre dyspeptique et hypocondriaque; l'autre, plus jeune, a eu la syphilis et est actuellement ataxique. Cette femme est sujette à des crises d'*asthme* subintrantes, d'une violence extraordinaire. La dyspnée absorbe toute son énergie physique et lui ôte la force et le temps de manger.

Le fait que les crises sont subintrantes rend impossible toute alimentation, et l'inanition progressive à laquelle cette malheureuse fut réduite fit croire « plusieurs fois à la mort imminente ». La névrose est à son apogée. Tout à coup, un matin, cette femme est prise de « *douleurs névralgiques formidables dans toute l'étendue du plexus cervical droit* ». Puis, bientôt apparait une belle éruption de zona cervical qui évolue et cicatrise selon la règle.

Comme il arrive très souvent chez les gens d'un certain âge, la névralgie persista longtemps dans le territoire cutané où s'était montré l'herpès. Mais, chose curieuse, le zona classique, survenu à l'improviste, fut le signal de la *guérison de l'asthme* : guérison définitive et radicale sans le plus petit retour offensif, et d'autant plus inespérée que la dernière crise avait pu faire prévoir un dénouement fatal. Cette observation ne serait-elle pas l'exacte et fidèle reproduction de la précédente si la malade de M. Letulle, au lieu d'être une asthmatique, eût été une migraineuse?

V. — J'arrive à notre second cas. Cette fois, il s'agissait d'un homme de 44 ans, très bien portant, quoique sujet, lui aussi, à des migraines. Ces migraines n'avaient pas la précision symptomatique dont parlent les classiques; peut-être était-il plutôt sujet à des né-

vralgies simples? Les renseignements nous manquent à cet égard. Toujours est-il que c'était un arthritique au premier chef : petit-fils et cousin d'aliénés, il avait une calvitie presque absolue et qui datait de sa vingtième année. Il avait ressenti souvent des douleurs rhumatismales sans fièvre, sans arthropathies aiguës. Un jour, il fut pris d'une violente céphalée occupant toute la moitié gauche du crâne avec des irradiations plus aiguës que la céphalée elle-même dans la partie externe de la joue gauche. Cette variété de névralgie qu'il ne connaissait pas encore présenta cette particularité qu'elle fut suivie à bref délai d'un gonflement érythémateux — presque érysipélateux — de l'angle externe de l'œil, de la région malaire et de la tempe. Les pressions sur les parties enflammées étaient fort douloureuses. On avait cru d'abord avoir affaire à une névralgie dentaire, mais il n'en était rien. Je ne pense pas que le diagnostic rétrospectif de *zona érythémateux* soit contestable; c'était un zona facial avec l'apparence d'*érysipèle* sur laquelle j'insistais tout à l'heure. La durée de la névralgie fut de 15 jours; celle de l'éruption fut moindre. Les choses ne semblaient pas devoir entraîner de conséquences, lorsque, environ une semaine après la cessation de la douleur et de l'éruption temporo-faciale, le malade tomba brusquement frappé d'*apoplexie*. L'hémiplégie droite dont on le reconnut atteint lorsqu'il reprit vaguement connaissance, était accompagnée d'aphasie complète, de rotation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche, de nystagmus, d'hypoesthésie de tout le côté droit. Aux phénomènes paralytiques s'ajoutèrent, dès le lendemain, des symptômes généraux d'une gravité extrême : élévation de température au-dessus de 40 degrés, sueurs profuses, coma profond; et la mort arriva le 4e jour après l'ictus. L'autopsie n'a pas été faite, mais il est bien probable qu'elle eût fait découvrir une hémorrhagie méningée dans la partie gauche de la base.

La névralgie qui avait en quelque sorte annoncé l'attaque doit-elle, malgré son caractère de zona facial érythémateux, être considérée comme une céphalée pré-apoplectique? Sa localisation dans la région orbitaire externe ne s'accorde guère avec cette supposition; et je crois que cette deuxième observation ne diffère, en réalité, de la première que par le plus court intervalle de temps qui a séparé le zona de l'ictus et par la soudaine et suprême gravité de la lésion basilaire. Mais l'une et l'autre sont des types équivalents du syndrome que je vise : *zona facial* et *hémiplégie croisée*

Maintenant voici le 3e cas; et celui-ci vous l'avez sous les yeux.

Le malade que je vous présente a eu un zona ophtalmique il y a 6 ans. A cette époque il avait 56 ans, il était bien portant, mais il avait eu les fièvres d'Afrique et n'était pas toujours resté sobre. Ce zona, dont la période éruptive ne dura pas moins d'un mois, fut d'une violence exceptionnelle. Le gonflement inflammatoire de la paupière rendait presque impossible l'examen du globe. Cependant les organes profonds (iris, choroïde, etc.) furent respectés. On distingue encore les cicatrices de l'herpès qui tracent, selon la règle, des vergetures verticales sur le front au-dessus de l'orbite et au voisinage de l'angle interne de l'œil. Une fois le zona guéri, cet homme devint sujet à des migraines ophtalmiques ou plutôt à des névralgies avec *scotome scintillant*, sans diplopie ni ptosis. Vous savez que la névralgie qui fait suite au zona, et spécialement au zona ophtalmique, peut persister pendant des années; dans le cas actuel, elle n'aurait présenté rien que d'assez habituel si le scotome n'était venu la marquer de son caractère migraineux. Or, depuis quelques mois, cette névralgie se complique de *ptosis*; et le ptosis est devenu permanent. Mais il y a plus : à peu près à la même date, tout le côté droit du corps perdait de son aisance; les mouvements étaient maladroits, le pied frottait le sol, la main n'était plus capable de diriger la plume, la langue s'embarrassait, s'empâtait, s'atrophiait; tout cet ensemble de symptômes hémiplégiques s'aggravait progressivement et c'est alors que le malade vint nous demander conseil.

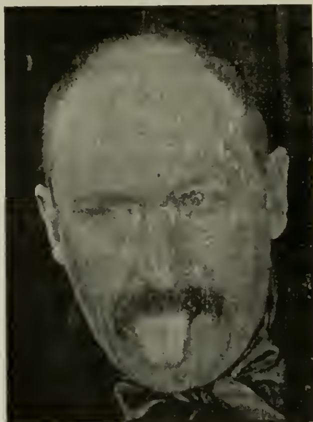


Fig. 34.
Cicatrices de zona ophtalmique.

Son hémiplégie, quoique très évidente à n'en juger que par l'attitude et la démarche, offrait une particularité tout à fait significative. Les grands mouvements n'étaient guère modifiés; au contraire les petits mouvements, surtout les mouvements délicats de la main, étaient devenus presque impossibles. Ainsi le malade pouvait encore mettre rapidement sa casquette sur sa tête et l'ôter de même, mais au préalable, il hésitait pour la prendre par la

visière entre le pouce et l'index; il ne pouvait plus se boutonner de la main droite et, lorsqu'il écrivait, il faisait cracher sa plume ou déchirait son papier. A aucun moment, il n'avait manifesté le moindre signe d'aphasie proprement dite : tout au plus, éprouvait-il parfois un léger trouble de l'articulation, qui n'était en somme que de la *dysarthrie* résultant de l'hémiplégie linguale. Cette variété d'hémiplégie est presque pathognomonique des lésions sous-corticales et, pour plus de précision, des lésions pédonculaires : je veux parler de ces lésions qui agissent sur les fibres pyramidales du pédoncule, beaucoup plus par compression que par destruction. Le trouble moteur, dans ces conditions, n'est pas irrémédiable. Presque toujours, il s'atténue avec le temps. J'avais la certitude que l'amélioration ne serait pas longue à venir, et je l'annonçai à mes élèves en les engageant à recueillir périodiquement des spécimens de l'écriture de notre malade. Les événements ne nous ont pas trompés et les spécimens d'écriture que je vous pré-

Fig. 55. — Ecriture le 8 novembre 1895.

Fig. 56. — Le 11 novembre.

Fig. 57. — Le 19 novembre.

Fig. 58. — Le 3 décembre.

sente vous font voir que la fonction motrice s'est rétablie dans un très court délai. Aujourd'hui vous ne constatez que les vestiges de

l'hémiplégie droite; la langue seule est encore atrophiée et fortement déviée du côté paralysé. Le malade ne fauche plus, quoique le réflexe rotulien soit exagéré à droite (il l'est du reste, à gauche). La main n'hésite plus dans l'exécution des mouvements délicats et la guérison est bien près d'être complète, puisque cet homme a pu reprendre ses travaux quotidiens de dessinateur.

Quelle a donc été la lésion qui a donné lieu à l'hémiplégie? Ce n'est point une lésion gravement destructive, mais très probablement une simple lésion congestive, peut-être accompagnée de quelques suffusions hémorrhagiques actuellement en voie de résorption. La congestion supposée résulte peut-être d'une fluxion compensatrice, déterminée par une petite thrombose. Ce qui, en tout cas, me paraît incontestable, c'est que le point de départ de tous les accidents est l'athérome des artères basilaires; et je compte parmi ces accidents le zona ophtalmique survenu il y a six ans. L'athérome de l'hexagone basilaire me semble d'autant plus certain que le malade est légèrement albuminurique; le bruit de galop cardiaque, la tension et la rigidité des artères radiales en sont des signes probants. Le paludisme et l'alcoolisme ont joué aussi leur rôle pathogénique, je n'en doute pas davantage. Quant au problème de la localisation précise du foyer basilaire, il me semble, après tout ce que je vous ai dit, qu'il ne présente pas de difficultés. Nous placerons le foyer dans cette région de la protubérance qui s'étend depuis l'aqueduc jusqu'au pied du pédoncule et dont l'irritation congestive peut avoir donné lieu, à quelques années de distance, d'abord à un zona ophtalmique direct et ensuite à une hémiplégie croisée (Fig. 59).

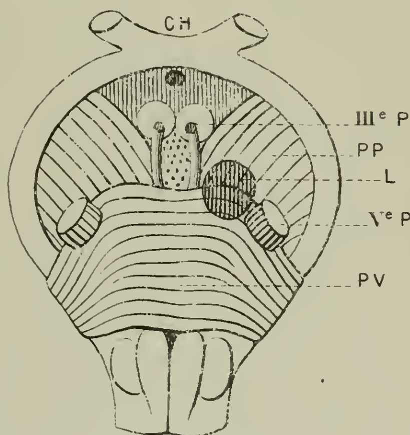


Fig. 59. — Lésion protubérantielle située entre l'émergence de la IIIe paire et celle de la Ve paire.

Rien ne me fait supposer que le trouble vasculaire ait occupé plutôt la profondeur que la surface de la protubérance. Il est par-

faitement permis d'incriminer une lésion de surface qui, située entre le pied du pédoncule gauche et l'émergence du trijumeau aurait produit un zona direct à gauche, puis une hémiplégie croisée à droite. On serait même d'autant plus fondé à admettre cette dernière localisation que le malade a eu un ptosis gauche sans paralysie des autres muscles extrinsèques ou intrinsèques de l'œil. Vous n'ignorez pas, en effet, que les paralysies partielles de la 3e paire et spécialement celle du releveur de la paupière, sont plus souvent d'origine périphérique que d'origine centrale. Ce dernier malade a eu par conséquent, lui aussi, comme le premier, l'hémiplégie alterne du type supérieur, dite syndrome de Wéber, mais une hémiplégie alterne dans laquelle une seule branche du moteur oculaire commun s'est trouvée intéressée. Or, le syndrome de Wéber, partiel ou complet, est presque toujours le fait d'une lésion sous-pédonculaire ou sous-protubérantielle.

En présence d'un cas semblable, l'extrême minutie du diagnostic de localisation n'a pas un grand intérêt pratique. L'essentiel à retenir, c'est le fait qu'une hémiplégie croisée a succédé à un zona ophtalmique. Les trois observations que je viens de commenter ont sous ce rapport tant d'analogie que je me refuse à n'y voir qu'un effet de pure coïncidence. Assurément le syndrome, *zona ophtalmique ou facial avec hémiplégie croisée*, ne consiste pas dans l'association de deux phénomènes nerveux *synchrones*, et parcourant simultanément leurs cycles parallèles. Il s'agit bien plutôt d'une corrélation pathogénique entraînant des conséquences pronostiques qui ont à mes yeux une réelle valeur. Je veux dire par là que si le zona ophtalmique n'est pas une affection bénigne quant au présent, il a une signification beaucoup plus sérieuse encore quant à l'avenir. Comme il n'est presque jamais accompagné des phénomènes généraux du zoster fébrile, on doit le considérer non pas comme une maladie essentielle, mais comme un symptôme : c'est un *zosteroïde* pour employer l'expression du professeur Landouzy, c'est-à-dire un accident symptomatique d'une lésion ou d'un trouble fonctionnel à déterminer. Le siège de la lésion ou du trouble fonctionnel est de ceux qui motivent toujours les plus grandes appréhensions ; et je crois vous avoir fourni la preuve de ce que j'avance.

Rappelez-vous maintenant les conditions étiologiques que je vous

signalais comme les plus importantes en commençant cette étude du zona ophtalmique : la fréquence deux fois plus grande chez les hommes que chez les femmes, le maximum de fréquence entre 60 et 70 ans, enfin un autre maximum de fréquence : celui que peut revendiquer la race anglo-saxonne; et vous comprendrez, sans que j'aie besoin de m'y attarder, l'étroite corrélation de ces conditions étiologiques avec les faits cliniques. L'athérome basilaire, celui de l'hexagone de Willis, est soumis à la même étiologie. La goutte, la néphrite interstitielle et l'artério-sclérose en général sont autant d'états morbides où le zona ophtalmique peut figurer à titre de symptôme épisodique. Quoiqu'il ait été observé chez les enfants hérédo-syphilitiques, il survient en général chez les hommes âgés, lorsque la dystrophie artérielle est prête pour les altérations organiques. Pour la goutte, la néphrite, l'artério-sclérose, la race anglo-saxonne est la race élue : Sydenham, Bright, Gull et Sutton nous l'ont bien fait voir. La tradition se poursuit; car la découverte du zona ophtalmique appartient presque tout entière à Jonathan Hutchinson.

SEPTIÈME LEÇON

LES SYMPTOMES DE TOPOGRAPHIE MÉTAMÉRIQUE AUX MEMBRES

I. Métamérie radiculaire et métamérie spinale. — Localisation centrale des parties périphériques de même niveau. — Anesthésie en tranches, sur la hauteur du tronc. — Anesthésie en tranches, sur la longueur des membres. — Métamérie spinale secondaire des membres.

II. Thermo-analgésie syringomyélique. — Sa disposition est celle de l'anesthésie hystérique. — Mode d'envahissement de l'analgésie. — Contestations de Max Laehr. — Les troubles de la sensibilité, dans la syringomyélie, auraient une distribution segmentaire correspondant à celle des départements radiculaires périphériques. — Observations cliniques. — L'anesthésie en bandes radiculaires est exceptionnelle.

III. Combinaison de l'anesthésie en bandes et de l'anesthésie en tranches. — Elle tient à la combinaison de la lésion radiculaire et de la lésion spinale. — Observation clinique.

IV. Comment s'explique l'anesthésie en tranches circulaires des membres. — Anatomie topographique spéciale. — Métamérie spinale au niveau des renflements cervical et lombaire. — Les métamères du renflement brachial sont étagés comme ceux de l'axe dorsal. — *Prolongation* spinale dans les renflements.

Les renflements spinaux renferment des métamères de métamères.

Suivant le siège de la lésion dans le renflement cervical, les symptômes ont une localisation périphérique en bandes longitudinales ou une localisation périphérique en zones transversales.

Messieurs,

Avant d'aborder les particularités relatives à la syringomyélie qui feront l'objet de cette conférence, laissez-moi vous rappeler en peu de mots les faits qui nous ont permis d'introduire dans la pathologie la notion de la métamérie. Ce rapide coup d'œil en arrière facilitera ma tâche et la vôtre.

L'étude clinique d'un certain nombre de cas de zoster vous a montré les différences topographiques des lésions auxquelles on attribue le trouble trophique caractérisé par l'éruption d'herpès. Certaines de ces lésions intéressent un tronc nerveux, d'autres sont limitées à une racine spinale ; il en est enfin qui doivent être nécessairement localisées dans la substance grise de la moelle elle-même. Un traumatisme peut déterminer un zona *nerveux* ; une hémorrhagie intrarachidienne peut provoquer un zona *radi-*

culaire ou, pour parler plus explicitement, *à distribution périphérique radiculaire* ; une myélite peut fortuitement — et il faut bien l'avouer, sans que nous sachions trop pourquoi —, donner lieu à un zona *spinal* ou à *métamérisation spinale*.

I. — Lorsqu'on parle de métamérie nerveuse, de neuromères et d'étages médullaires, on se figure tout naturellement chaque métamère primitif de l'axe pourvu de ses deux paires de racines et constituant l'*unité* morphologique et fonctionnelle des centres cérébro-spinaux se survivant à elle-même au delà de la période embryonnaire. Au premier abord on est donc disposé à confondre la métamérie *radiculaire* et la métamérie *spinale*. Je me suis appliqué à vous détromper sur ce point. Il n'y a rien de commun entre la distribution périphérique des fibres radiculaires et la représentation périphérique des métamères spinaux. Dans la pratique, cette distinction est de première importance. L'avenir de la chirurgie médullaire lui est subordonné. Chez les êtres dont la structure définitive ne s'écarte pas beaucoup de l'organisation métamérique, par exemple chez les serpents, l'étage spinal et l'étage radiculaire sont une seule et même chose. Au contraire, chez les vertébrés et chez l'homme en particulier, les métamères superposés perdent presque toute leur indépendance; ils sont reliés les uns aux autres par des anastomoses cylindraxiles très nombreuses et de longueurs variées. C'est ainsi que trois nerfs intercostaux ou trois

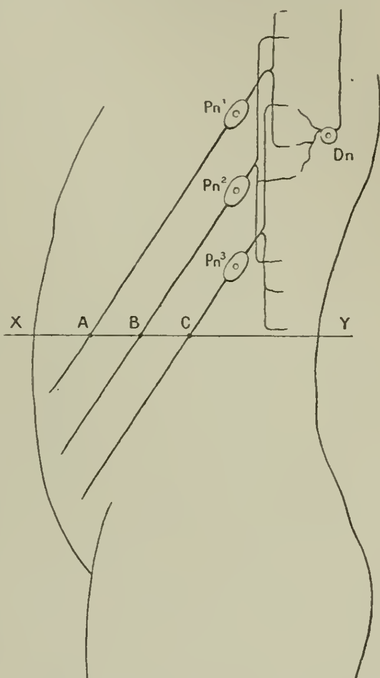


Fig. 40. — Pn^1, Pn^2, Pn^3 : trois protoneurones conduisant aux centres spinaux les vibrations esthésiques de trois points du tégument A, B, C, situés au même niveau (XY) mais appartenant à trois étages radiculaires différents. Ces trois protoneurones ont des collatérales qui se rejoignent au contact du même deutoneurone (Dn). Le deutoneurone (Dn) est le centre métamérique spinal de l'étage XY.

protoneurones (Pn^1. Pn^2. Pn^3) conduisant vers la moelle des vibrations centripètes, soit tactiles, soit thermiques, soit douloureuses. parties d'une zone XY, aboutiront au même étage de la moelle Dn, grâce aux branches collatérales de leurs rameaux ascendants et descendants (Fig. 40). Les excitations simultanées de trois points A, B, C, situés sur une ligne horizontale, seront transmises aux dendrites d'un seul deutoneurone centripète ; et ce deutoneurone sera précisément celui qui transmet au cerveau les stimulations douloureuses de la périphérie. Les trois points excités n'appartiennent cependant pas à la même sphère de distribution nerveuse périphérique ou radiculaire; et cela n'empèche qu'ils ont dans la moelle une représentation unique, à un certain niveau de la hauteur de l'axe. Ce niveau correspond non pas à l'étage ou métamère d'où émerge telle ou telle racine. mais au métamère *médullaire* proprement dit, celui où aboutissent, à travers des racines différentes, les fibres d'un même étage ou métamère périphérique.

La métamérie spinale, dans les faits pathologiques, ne se révèle pas seulement par une topographie spéciale des lésions du tronc; elle se manifeste avec une aussi parfaite évidence *aux membres*, dans certaines lésions trophiques ou dans certains troubles de la sensibilité. Il ne s'agit plus ici de *territoires radiculaires* périphériques, tributaires de la racine d'un étage donné. Les belles démonstrations anatomiques, physiologiques et cliniques de Thorburn, Sherrington, Allen-Starr deviennent pour le moment lettre morte. Nous sommes en présence d'une division topographique nouvelle qui semble toute de fantaisie. L'anesthésie, par exemple, occupe seulement la main. ou l'avant-bras, ou la ceinture pelvienne, etc. C'est une anesthésie « en gants ». « en manchettes », « en caleçon ». Pour concevoir le mécanisme d'une telle anesthésie — puisque c'est l'anesthésie que j'ai citée d'abord — il faut admettre que la moelle se prolonge en quelque sorte dans chaque membre; et elle s'y prolonge en effet non seulement sous la forme de plexus, mais encore à l'état de substance grise. Les renflements cervical et lombaire ne sont, en somme, que les rudiments de ces prolongements. Ainsi, pour chaque membre il existe une *métamérie spinale secondaire*, branchée pour ainsi dire sur la première, relativement indépendante de celle-ci, mais soumise aux mêmes lois

II. — Je vous disais récemment que la syringomyélie était appelée à confirmer un jour la théorie de la métamérie secondaire. D'autres états morbides, d'autres conditions anatomo-pathologiques y contribueront également, vous en aurez même dans un instant la preuve. Mais, par un singulier hasard, il se trouve que les faits classiques relatifs à la distribution de la thermo-analgésie syringomyélique sont aujourd'hui contestés. Il semble que des faits observés par centaines ne puissent être mis en doute. Sur ce premier point, je vous dois donc tout d'abord quelques explications.

A maintes reprises, je vous ai signalé les types les plus com-

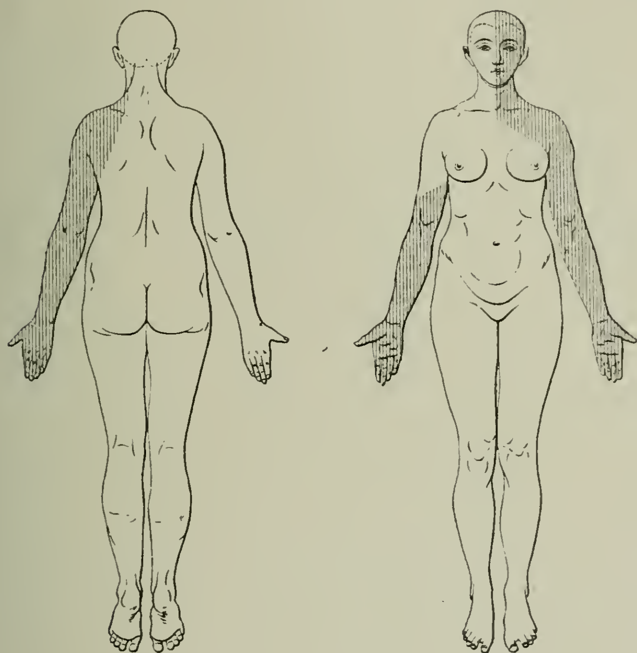


Fig. 41 — Thermo-anesthésie syringomyélique (cas de Déjerine et Mirallié).

muns de la thermo-analgésie syringomyélique[1]. Il serait superflu d'y revenir si leur existence n'était niée. Vous avez pu cependant la constater vous-même; ils représentent à tel point la règle qu'on ne prend même plus la peine de les schématiser. En dehors de ceux qui ont été étudiés ici, en voici deux que j'emprunte à mes

1. *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 220 et suiv.

collègues MM. Déjerine et Queyrat. Ils sont parmi le petit nombre de ceux qu'on a jugé inutile de reproduire par la gravure. Le premier représente une thermo-anesthésie bilatérale des membres supérieurs, limitée du côté droit, à la main, à l'avant-bras et à une faible partie du bras. C'est bien la thermo-anesthésie, arrêtée à une ligne d'amputation (Fig. 41)[1]. Le second schéma est relatif à une syringomyélie au cours de laquelle on constata, comme dans le cas précédent, des troubles de la sensibilité sous toutes les formes,

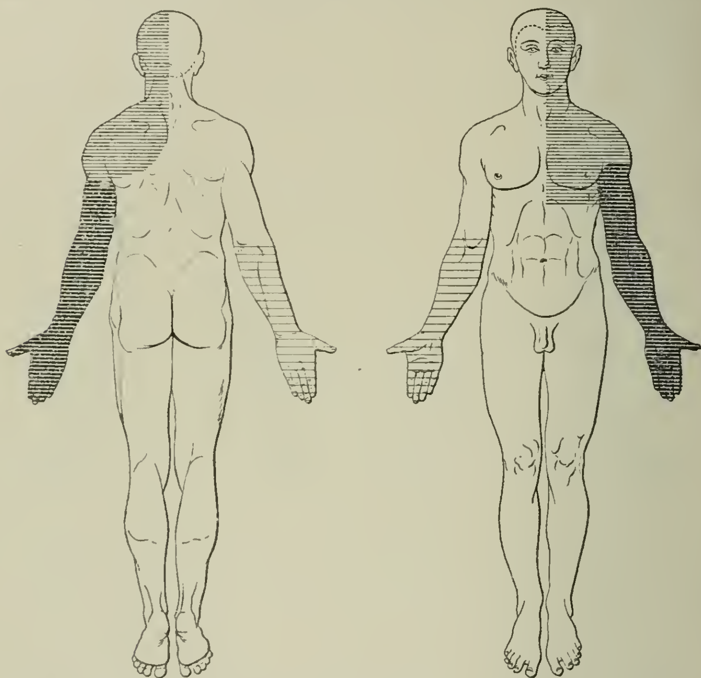


Fig. 42. — Thermo-anesthésie syringomyélique (cas de Queyrat et Chrétien).

mais avec une prédominance marquée de la thermo-anesthésie[2] (Fig. 42).

Maintenant voici comment la question de l'anesthésie syringomyélique est présentée par Max Laehr, le dernier neurologiste qui s'en soit occupé[3] : « Presque tous les auteurs décrivent comme

1. Déjerine et Mirallié. Contribution à l'étude des troubles trophiques et vaso-moteurs dans la syringomyélie. *Archives de physiol.*, 1895, n° 4, p. 790.

2. Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale et troubles pupillaires, par MM. Louis Queyrat et Édouard Chrétien. *Presse médicale*, 21 décembre 1897.

3. Ueber Störungen der Schmerz- und Temperatur-Empfindung in Folge von Erkrankungen des Rückenmarks. *rch.f. Psychiatrie*. Bd XXVIII, Hft 3

caractéristique de la syringomyélie un trouble partiel de la sensibilité qui frappe les extrémités par segments interarticulaires (*gliedweise*), d'une manière analogue, par conséquent, à l'hystérie, où ce trouble affecte la main tout entière, l'avant-bras tout entier, le pied tout entier, la jambe, etc. » Charcot, Gilles de la Tourette et Zaguelmann, Raymond, Parmentier, Müller-Meder ont publié des cas de ce genre; on en trouve également dans les travaux d'ensemble de Roth, Critzmann, Bruhl. — Schlesinger lui-même conclut ainsi : « L'extension de l'analgésie a lieu, en règle générale, de la manière suivante : d'abord la sensation douloureuse disparaît aux doigts de chaque extrémité; peu à peu sa limite recule, gagne, en remontant, la racine du membre, et finalement affecte un segment du tronc; si les deux zones analgésiques se confondent sur le tronc, on a ce que Charcot et Bruhl appellent « analgésie en forme de veste ». La perte de la sensibilité thermique est souvent circonscrite exactement au même territoire que la perte de la sensibilité douloureuse; parfois les limites des deux territoires ne se confondent pas, ou bien même elles s'écartent franchement et restent séparées l'une de l'autre par un intervalle[1]. »

C'est cependant le même auteur, Max Laehr, qui après avoir cité l'opinion de Charcot, de Bruhl, de Schlesinger, émet à son tour les conclusions suivantes :

« 1° Dans la syringomyélie comme dans les autres maladies centrales de la moelle, le territoire de l'anesthésie partielle du tégument a quelque chose de très caractéristique.

« 2° Il ne se conforme pas, *comme on l'a admis généralement jusqu'ici*, à une division interarticulaire (ou par articles); il ne correspond pas non plus aux départements d'innervation des nerfs périphériques; sa forme se confond en réalité avec celle qui résulte des destructions des racines postérieures ou des lésions transversales de la moelle, *pour tous les modes de la sensibilité*[2]. » C'est-à-dire que dans l'esprit de Max Laehr les troubles de la sensibilité ont une distribution segmentaire, correspondant à celle des *départements radiculaires périphériques*. En d'autres termes, il admet que la thermo-analgésie se conforme, dans sa localisation, à la métamérie des racines et non pas à la métamérie spinale. C'est donc

1. *Loc. cit.*, p. 28.
2. *Loc. cit.*, p. 95

juste l'inverse de ce que tous les maîtres de la neurologie ont vu, cent fois vu et enseigné.

Il vous paraîtra indispensable, messieurs, d'être mis au courant des faits sur lesquels s'appuie une affirmation si catégorique. L'auteur que je viens de citer s'engage en effet sans réserves dans un sens diamétralement opposé à celui que tous ont adopté, et sur ce point je vais le citer encore : « Malgré le petit nombre des documents que fournit la statistique pour la validité du *type de localisation* que j'assigne à l'anesthésie syringomyélique, je crois pouvoir prendre fait et cause pour elle avec certitude, attendu que ce type s'est manifesté *chez tous les malades* que j'ai eus à examiner[1]. » La déclaration ne saurait être plus formelle.

Qu'avaient donc ces malades? Ils sont en petit nombre, et il est facile de les passer en revue.

Dans le premier cas il s'agissait d'une atrophie avec parésie des petits muscles des doigts survenue chez un homme de 27 ans entaché d'hérédité tuberculeuse. Ladite parésie se montra envahissante, gagna les muscles du tronc et des épaules et se compliqua de troubles de la sensibilité. Une paraplégie spasmodique compléta le tableau symptomatique et le diagnostic porté fut celui de syringomyélie. Je n'en conteste pas l'exactitude; loin de là. Il me paraît simplement utile de vous faire remarquer que la maladie avait débuté deux ans après une violente chute sur le dos, compliquée de paraplégie transitoire. Dans ces conditions, il y a toutes probabilités pour que la syringomyélie ait été consécutive à une lésion des méninges; la chose n'est pas rare. Et il n'y a guère de lésions des méninges spinales qui n'entraînent des troubles de la sensibilité disposés suivant les régions radiculaires. Aussi voyez-vous que sur un fond d'analgésie dont la disposition générale est bien celle d'une lésion spinale, une zone longitudinale apparaît au membre supérieur droit témoignant par la diminution de la sensibilité tactile la participation d'un étage *radiculaire* (Fig. 45).

Dans la seconde observation, même étiologie. La maladie débute par un traumatisme : coup et chute sur la tête. Puis surviennent, après quatre années de fatigue douloureuse, localisée à la région scapulaire, tous les signes et symptômes d'une affection médullaire centrale. Ici encore le diagnostic est incontestable. Mais le

1. *Loc. cit.*, p. 29.

traumatisme, en produisant des lésions *extra-spinales*, explique très clairement l'existence d'une zone *radiculaire* brachiale d'hypoesthésie tactile (Fig. 44). Une autre zone d'hypoesthésie circulaire et unilatérale, située à la partie moyenne du tronc est encore plus propre à démontrer l'existence d'une lésion des racines.

La troisième observation (Fig. 45) est absolument analogue aux précédentes; l'auteur résume ainsi son diagnostic : « Ancienne

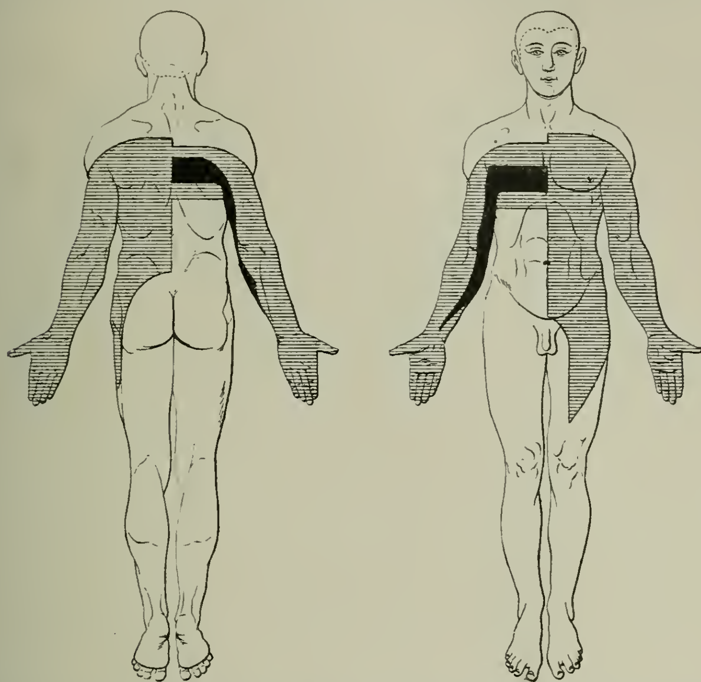


Fig. 45. — Analgésie syringomyélique (Max Laehr). Les parties noires correspondent à l'hypoesthésie tactile.

gliose centrale, hématomyélie *traumatique* récente ». Là encore la répartition des troubles de la sensibilité aux membres supérieurs affecte le type radiculaire; et le traumatisme est directement la cause de la lésion des racines.

La quatrième observation est sujette à caution. Il s'agit d'un homme de 47 ans, distillateur et « potator ». Trop de névrite peut intervenir ici. Quant aux observations suivantes elles n'ont pas, comme les premières, leurs schémas de troubles de la sensibilité. Il est vrai que Max Laehr cite d'autres cas conformes à ceux qu'il a

observés : tels ceux de Remak, Raymond, Sokoloff, Oppenheim. A cette liste, il aurait pu ajouter ceux auxquels je faisais allusion moi-même, lorsque je signalais — il y a déjà quatre ans — la syringomyélie dont la lésion se prolonge de la moelle dans les racines. Il aurait pu surtout rappeler l'observation de Judice Cabral recueillie dans le service du professeur Souza Martins et relative à

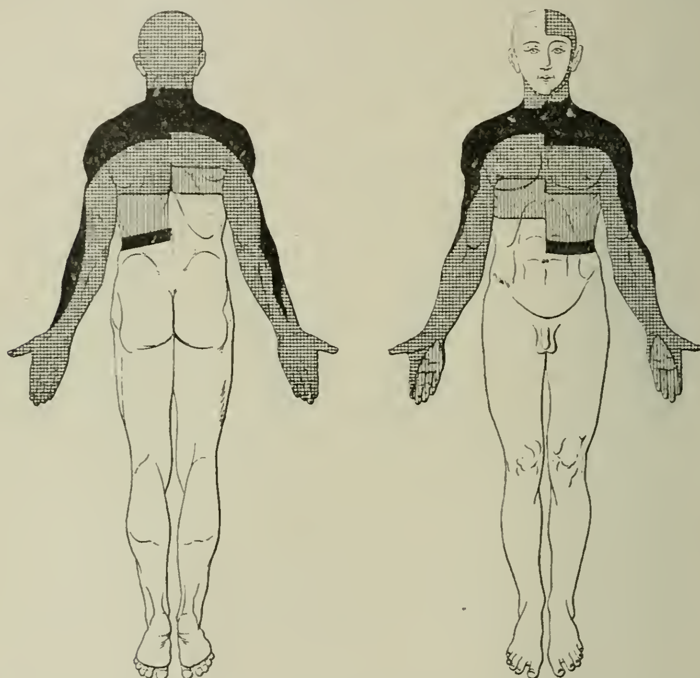


Fig. 44. — Syringomyélie (traumatisme). Les stries verticales correspondent à la thermo-anesthésie, les stries horizontales à l'analgésie, les parties noires à l'hypoesthésie tactile radiculaire (cas de Max Laehr).

un cas d'anesthésie syringomyélique qui se présentait à la fois sous la forme radiculaire et sous la forme spinale.

C'est un cas presque historique que celui auquel je fais allusion. Le diagnostic porté par le regretté Souza Martins avait été *syringomyélie*, et l'observation avait servi de matière à la thèse de Judice Cabral (Lisbonne, 1892) qui se prononçait alors contre l'hypothèse d'une lèpre à forme syringomyélique. Il s'agissait d'un homme de 46 ans, chez lequel la maladie spinale avait débuté trois ans auparavant par une faiblesse progressive du bras gauche. Une année

plus tard, le bras droit était pris à son tour et de la même façon. Aucune douleur n'accompagnait cette parésie, mais les quatre membres étaient le siège de sensations analogues à celles d'un courant électrique. Environ un mois après ces premiers troubles, l'anesthésie se déclara avec ses caractères pathognomoniques : une brûlure de cigare au second degré n'était pas perçue.

Les progrès de l'affection furent rapides : le bras gauche, qui

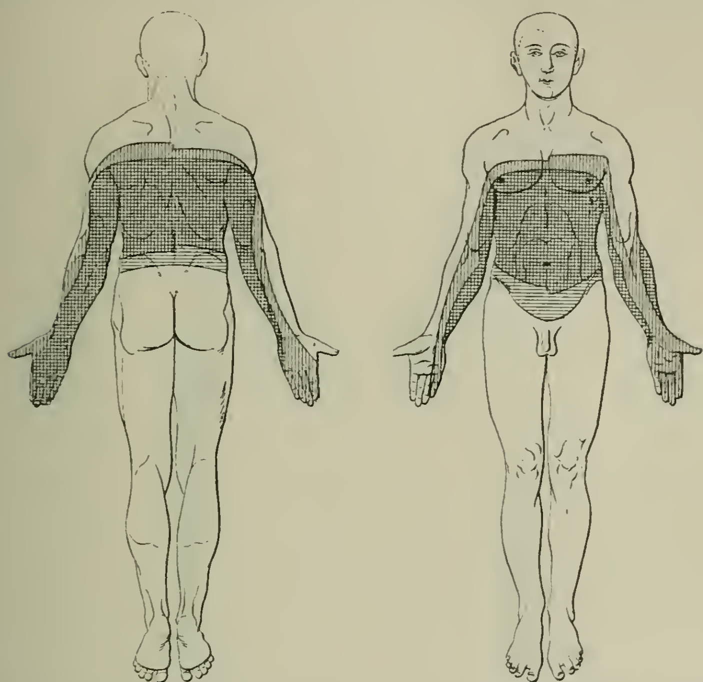


Fig. 45. — Thermo-anesthésie et analgésie en bandes radiculaires (cas de Max Laehr).

avait été pris le premier, restait encore capable de mouvements utiles alors que le bras droit était devenu presque tout à fait impotent. La démarche, d'abord normale malgré les sensations électriques dans les jambes, était déjà presque impossible deux mois plus tard, en raison de l'affaiblissement musculaire. Une cyphose exceptionnellement accusée aggravait bientôt l'état d'infirmité du patient : le menton arrivait à toucher le sternum. Les muscles scapulaires s'atrophiaient, puis ceux du bras, et le membre supérieur ballottait comme un pendule accroché au tronc. Quant aux troubles de la sensibilité, ils confirmaient le diagnostic de

gliomatose : thermo-anesthésie et cryanesthésie se présentaient sous la forme clinique que chacun connaît et qui ne laisse place à aucun doute. Les schémas produits par Camara Pestana et Bettencourt me dispensent de décrire ces troubles[1]. Vous remarquerez que la sensibilité tactile était elle-même gravement touchée (Fig. 46, Fig. 47, Fig. 48). Mais ce qu'il y a de particulier dans ces figures c'est que les divers modes de la sensibilité sont lésés de

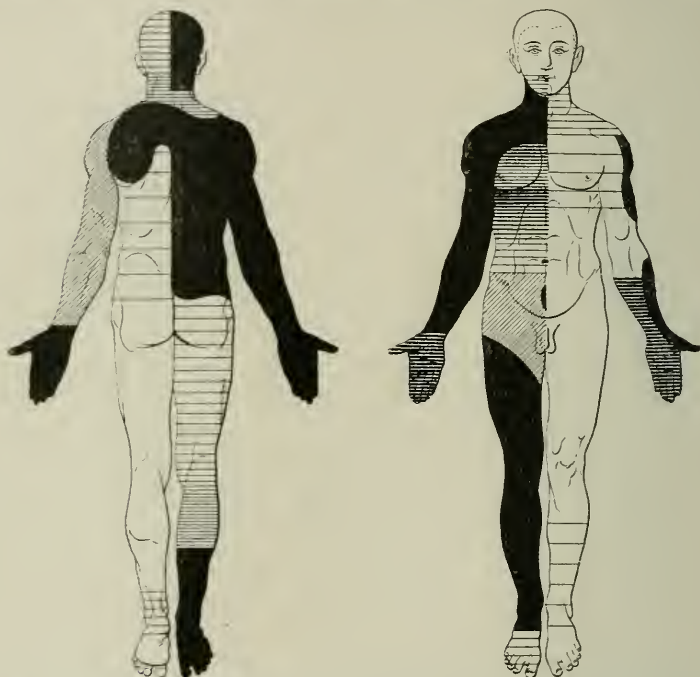


Fig. 46. — Thermo-anesthésie dans un cas de syringomyélie lépreuse (Judice Cabral).

deux façons ; je veux dire que la topographie des anesthésies au froid, au chaud, au contact simple se présente sous les deux types de distribution qui répondent à la métamérie spinale et à la métamérie radiculaire. Considérez par exemple la figure 46 qui représente la schématisation de la thermo-anesthésie. A la région dorsale de la main gauche vous reconnaissez l'anesthésie en gant, qui signifie que la lésion occupe un étage *spinal* déterminé. Au

1. Ueber die Anwesenheit des Leprabacillus in der Medulla eines an Syringomyelitis gestorbenen Individuums. *Centralbl. f. Bakteriologie, Parasitenkunde und Infektions-krankheiten.* Bd XIX, 1896.

contraire vous constatez à la région antérieure du même membre une zone longitudinale d'anesthésie, celle-là indubitalement radiculaire, qui permet d'affirmer que la lésion atteint les filets nerveux sensitifs en dehors de la moelle elle-même. La figure 47, destinée à montrer la topographie de l'anesthésie pour les sensations de contact est encore plus intéressante : ainsi à la région palmaire de l'avant-bras droit, vous voyez coïncider l'anesthésie spinale et

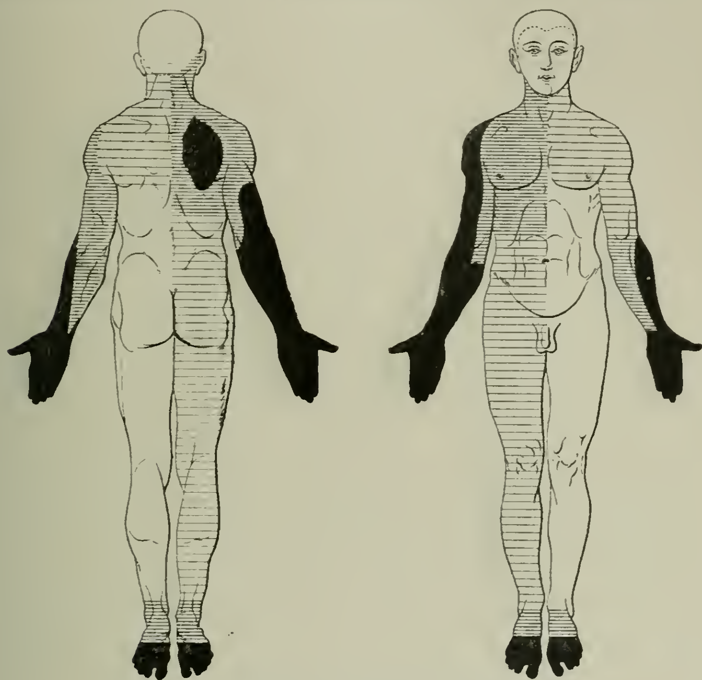


Fig. 47. — Anesthésie au contact (Judice Cabral).

l'anesthésie radiculaire; et de même à l'avant-bras gauche, où l'insensibilité tributaire de la métamérie spinale s'arrête juste au pli du poignet dans toute la moitié cubitale de l'articulation radio-carpienne.

Enfin un autre aspect topographique, celui-là indépendant d'une métamérisation quelconque, apparaît à la face dorsale de l'avant-bras gauche. L'insensibilité au froid y est limitée à des territoires vraiment *périphériques* : rien que la forme de ces territoires permet de conclure à l'existence de foyers névritiques. Il ne s'agit plus de lésions centrales commandant un étage, ni de lésions radicu-

laires commandant une bande zonulaire: il s'agit de lésions éparses et d'intensité variable dans des départements cutanés d'innervation distincte. Une infection ou une intoxication sont seules capables de déterminer des phénomènes si imprévus.

Le malade étudié si longuement par Souza Martins, Judice Cabral, Camara Pestana et Bettencourt a succombé et l'autopsie a expliqué les particularités sur lesquelles je viens d'insister Sans

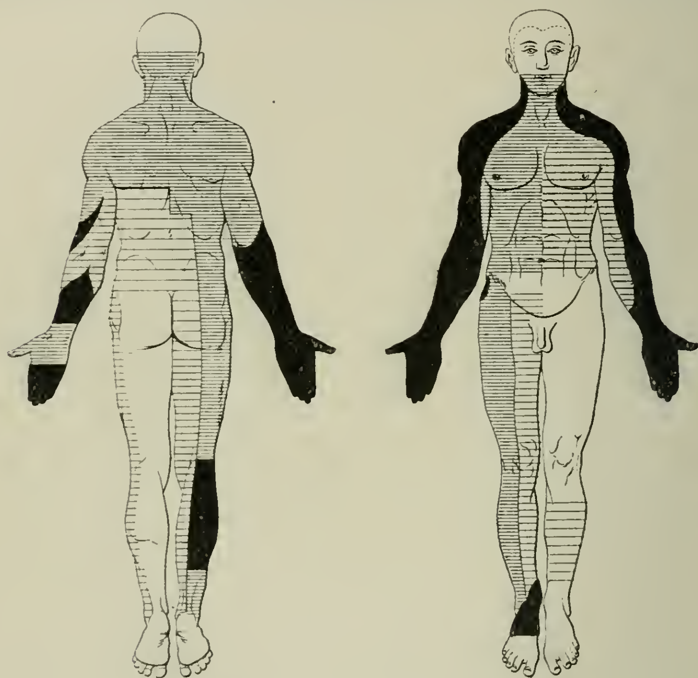


Fig. 48. — Cryanesthésie (Judice Cabral).

doute il s'agissait d'une syringomyélie. mais c'était une syringomyélie lépreuse. L'infection favorisait donc l'éparpillement des foyers d'où résultaient les anesthésies non systématisées. De plus la gliomatose, loin de rester limitée à la substance spinale, avait gagné la superficie de la moelle: elle s'était propagée à la pie-mère et par conséquent n'avait pu faire autrement que d'endommager les racines. Par là vous comprenez comment s'associaient sur le même membre l'anesthésie radiculaire et l'anesthésie médullaire.

Ces faits, encore une fois, ne sont pas exceptionnels, mais il s'en faut de beaucoup qu'ils représentent la règle générale. Ils sont, en

tout cas, bien plus communs que les cas d'anesthésies en bandes radiculaires, considérés par Max Laehr comme obéissant à la règle la plus générale.

III. — La combinaison de l'anesthésie *en bandes* et de l'anesthésie *en tranches* présente, du reste, certain caractère, non pas de constance, mais de fréquence, qu'une occasion propice me permet de vous signaler. Ce n'est pas seulement aux quatre membres, c'est au tronc que l'anesthésie peut se présenter à la fois sous la forme spinale et sous la forme radiculaire. Dans la partie supérieure du tronc, les deux régions scapulaires sont souvent épargnées. Dans la partie inférieure, c'est la région sacrée et la région fessière. Cette dernière disposition est remarquablement fréquente. Elle offre en outre une particularité que l'anatomie explique sans peine : c'est que les organes génitaux (verge et scrotum) ne sont pas anesthésiés. Il en est toujours ainsi lorsque la région fessière et la région sacrée sont indemnes, car les centres spinaux de la sensibilité cutanée de la verge et du scrotum sont situés tout à fait à la partie inférieure de la moelle. Une lésion gliomateuse qui laisse intacte la sensibilité de la région fessière, épargne donc à peu près forcément la sensibilité cutanée des organes génitaux externes.

Chez le malade que je peux aujourd'hui vous présenter, la combinaison de l'anesthésie en bandes et en tranches est manifeste. Il vous suffira de quelques mots sur l'histoire de sa maladie pour être au fait du diagnostic.

Actuellement âgé de 49 ans, cet homme a éprouvé les premiers avertissements de son mal à l'âge de 30 ans, il y a donc près de 20 ans de cela. C'était une sorte de faiblesse des mains qui lui faisait lâcher son outil pendant le travail. Le froid augmentait cette faiblesse, et la maladresse qui l'accompagnait le rendait encore plus incapable d'exercer un métier. Sous l'influence du froid, ses mains gonflaient, devenaient « comme de petits coussins ». Ce sont les termes mêmes de la comparaison qu'il emploie; ils équivalent absolument à ce que nous appelons la « main capitonnée ». Déjà vous remarquez les caractères de la *Cheiromégalie* que nous avons décrite, mon maître M. Charcot et moi, comme une dystrophie syringomyélique.

Du reste, les progrès de la faiblesse des mains et des bras étaient

déjà compliqués de thermo-anesthésie et d'analgésie. La constatation en fut faite lorsque le malade entra à l'Hôtel-Dieu, environ trois ans après les premiers symptômes observés. Depuis lors, le trouble de la sensibilité s'est étendu et la faiblesse des membres supérieurs a gagné le tronc et le bassin. La colonne vertébrale est douloureuse et déviée. Les muscles des épaules et des bras sont atrophiés à un égal degré, mais n'ont pas perdu toute

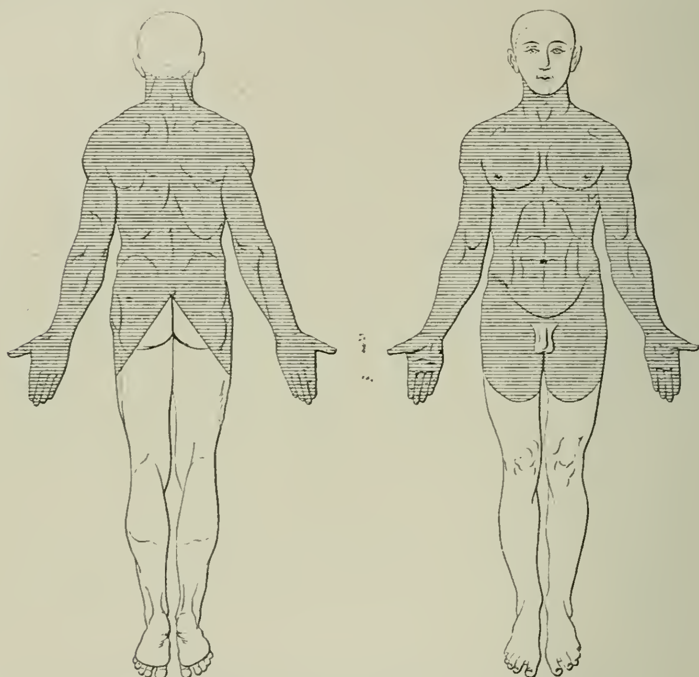


Fig. 49. — Thermo-anesthésie et analgésie syringomyéliques.

leur vigueur. Ceux des mains le sont plus encore, et l'association de l'atrophie des éminences thénar et hypothénar des deux côtés n'empêche pas l'extrémité de paraître démesurément grosse, épaisse, lardacée Il y a certainement une certaine parenté entre cette chéiromégalie et la « main succulente ». Dans les deux cas il s'agit d'un trouble de la nutrition des parties molles. Aux membres inférieurs, rien de semblable. Les muscles y ont conservé leur volume et leur vigueur, et les réflexes y sont notablement exagérés. Enfin la dissociation *syringomyélique* de la sensibilité complète cet ensemble auquel on ne saurait se tromper.

La thermo-analgésie occupe la totalité du tronc et des membres supérieurs. En haut elle s'arrête à la nuque et au menton; en bas elle empiète sur la région antérieure des cuisses de la façon qui est indiquée sur le schéma (Fig. 49). En arrière elle s'arrête à deux lignes obliques qui de la base du sacrum se portent au-dessous des trochanters. Les organes génitaux externes sont épargnés. Partout ailleurs la sensibilité tactile est conservée. Il est certain que cette répartition de la thermo-analgésie répond à une lésion spinale, dont l'extrémité inférieure empiète sur les nerfs radiculaires qui fournissent aux régions iliaques externes et inguinales. Mais dans ce cas, pas plus que dans tant d'autres qui sont l'immense majorité, on ne reconnaît la topographie d'une lésion exclusivement radiculaire.

IV. — Il faut à présent expliquer comment les lésions de la moelle, à la suite des traumatismes localisés, des sections, des compressions, donnent lieu à des anesthésies en *bandes* ou en *segments* radiculaires, et par le fait de la gliomatose déterminent la thermo-analgésie en tranches. Or, il n'existe pas à ma connaissance une explication de la thermo-analgésie en tranches circulaires pour les membres, en dehors de celle que j'ai proposée il y a plusieurs années, et que les faits viennent aujourd'hui confirmer. Sans doute cette anesthésie relève d'une anatomie topographique spéciale et qui n'apparaît pas dans toute sa clarté au premier coup d'œil. Mais ce n'est pas là une raison suffisante pour contester les anesthésies circulaires en lignes que tout le monde a vues, car elles sautent aux yeux, et pour prétendre que l'anesthésie syringomyélique a une disposition *radiculaire* comme celle des compressions intra-rachidiennes.

Donc dans des leçons publiées déjà il y a quatre ans[1], je faisais remarquer que les anesthésies *en forme de gant*, par exemple, impliquaient la participation des *trois nerfs* de la main : le *radial*, le *cubital* et le *médian*, nerfs dont les origines ne sont pas au même niveau spinal. Et je vous proposais l'explication suivante : à chaque niveau des régions périphériques A, B, C correspond un certain *niveau de sensibilité spinale*. Les lignes des niveaux périphériques sont chacune la circonférence d'une base de cône (Fig. 50):

1. *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 227, Paris, Masson, 1895.

le sommet de chaque cône correspond au centre spinal de la sensibilité de chaque zone. Admettons, pour la démonstration, trois zones de sensibilité A, B, C. Nous pourrions en admettre davan-

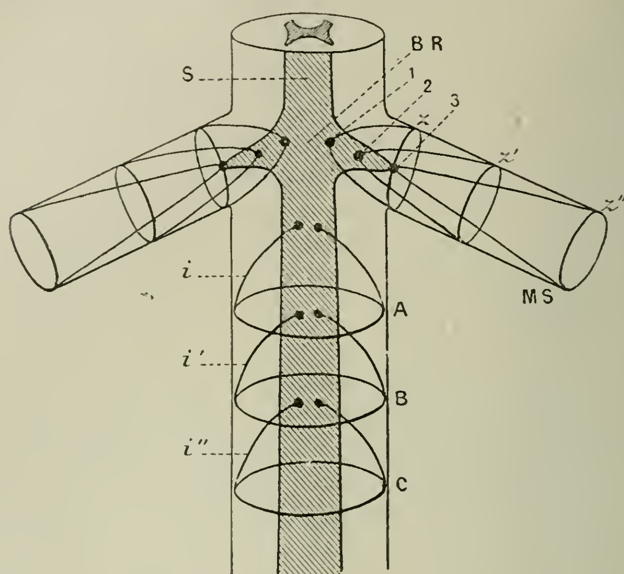


Fig. 30. — Disposition métamérique du renflement brachial (schéma).

S, moelle épinière. — MS, membre supérieur. — BR, renflement brachial de la moelle. — A, B, C, métamères du tronc. — 1, 2, 3, centres métamériques du membre supérieur. — Z, Z', Z'', zones de sensibilité circulaire du membre supérieur correspondant aux centres métamériques 1, 2, 3. — i, i', i'', nerfs intercostaux (chacun d'eux correspond à un métamère primitif).

tage. Il en existe d'intermédiaires à ces dernières, peut-être en nombre illimité. Les centres spinaux qui commandent celles-là sont eux-mêmes intermédiaires aux centres spinaux des zones périphériques A, B, C. Vous concevez ainsi que, suivant le niveau du foyer morbide à telle ou telle hauteur du névraxe, la sensibilité soit limitée à la périphérie par une ligne de niveau correspondante.

Il n'est donc pas exact de définir la métamérie *spinale* par la segmentation radiculaire. Voici un des rares passages où les livres d'anatomie classique font mention de la métamérie spinale : « La moelle épinière peut être considérée comme formée d'une série de segments superposés ou *métamériques*, correspondant à chaque paire de nerfs spinaux et analogues aux chaînons de la chaîne ganglionnaire centrale bilatérale des annelés et des arthropodes.

Chacun d'eux est un centre complet, se suffisant à lui-même avec ses cellules nerveuses, ses nerfs moteurs et sensitifs. Chacun d'eux est aussi différent du voisin, car il innerve un point particulier du corps, surface tactile ou groupe musculaire. Les cellules nerveuses y sont groupées en champs moteurs et sensitifs[1]. »

Cette définition de la métamérie spinale s'applique admirablement aux étages *radiculaires*, et la pathologie en fournit d'excellentes preuves dans les cas de lésions intrarachidiennes. Mais les lésions de la syringomyélie déterminent des troubles de la sensibilité qui n'ont rien de commun avec cette segmentation, surtout aux membres. Ce qui fait que, dans les altérations de la substance grise médullaire, l'anesthésie est répartie par tranches, aux membres comme au tronc, c'est que la moelle, au niveau de l'insertion des nerfs des membres, présente des renflements formés de métamères superposés comme ceux du tronc. Les métamères du renflement brachial sont étagés comme ceux de l'axe dorsal. Au plus inférieur est dévolue l'innervation des parties les plus inférieures du membre. Au plus élevé est dévolue l'innervation des parties les plus rapprochées du tronc.

La moelle épinière se prolonge donc ou, mieux encore, émet des branches spinales destinées aux membres (une pour chaque membre); et chacune des quatre branches — représentée par une moitié de renflement cervical ou lombaire — a des étages superposés de sensibilité.

Il ne s'agit ici, bien entendu, que d'une figure. Les branches spinales sont de simples soulèvements — des branches d'attente — constituées toutefois comme la moelle elle-même. Considérée de bas en haut, la moelle augmente de volume: mais l'augmentation se fait surtout à la racine des membres. Sur les coupes transversales on juge d'un coup d'œil la quantité de substance grise qui, au niveau des renflements cervical et lombaire, se surajoute à l'axe gris de la colonne dorsale. La région dorsale intermédiaire aux deux renflements est la plus étendue. C'est elle, par conséquent, qui peut donner la mesure. Sans doute, dit Farabeuf, la masse nerveuse blanche est considérable, mais « le développement de la substance grise est la cause principale des renflements de la moelle: il est à son maximum au milieu du renflement lombaire et à son

1. Debierre. *La moelle épinière et l'encéphale*, p. 65. Paris, Alcan. 1894.

minimum dans la région dorsale[1] ». Comme les membres sont des « métamères de métamères », de même les renflements droit et gauche des régions cervico-brachiale et lombo-sacrée sont des rudiments de moelles secondaires. Du reste, chez certains animaux, le canal épendymaire se dilate aux deux renflements et, au renflement inférieur, il s'ouvre dans le sinus postérieur. Un schéma très simple (Fig. 51) vous fera voir les proportions relatives de la substance grise totale dans les régions cervicale, dorsale, lombaire et sacrée.

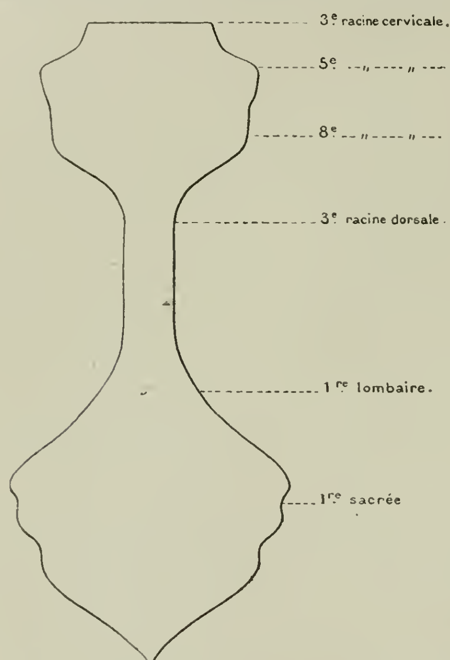


Fig. 51. — Cette figure est une imitation du schéma de Farabeuf, construit d'après les chiffres de Stilling. Elle représente les proportions relatives de la substance grise totale (cornes antérieures et cornes postérieures) dans les régions cervicale, dorsale, lombaire et sacrée.

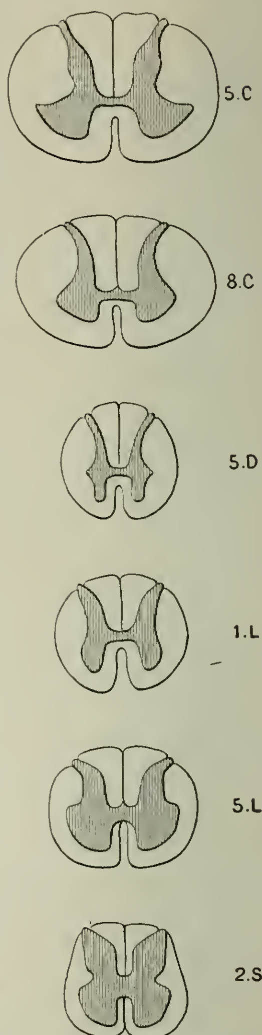


Fig. 52. — Superposition des coupes transversales de la moelle (de la 5e cervicale à la 2e sacrée).

On se rend mieux compte ainsi de la part que prend la substance grise à l'augmentation de volume de la moelle. La superposition

1 Farabeuf. Art. Moelle, in *Dict. encycl. des sc. méd.*, p. 278.

des coupes des diverses régions telle qu'elle est reproduite dans les ouvrages classiques (Fig. 52) permet d'apprécier surtout les changements de forme. Mais on reconnaît aux renflements de la colonne grise la valeur et la signification de moelles supplémentaires si l'on regarde une coupe de moelle dorsale à travers une coupe de moelle cervicale : alors, dans la région de la corne anté-

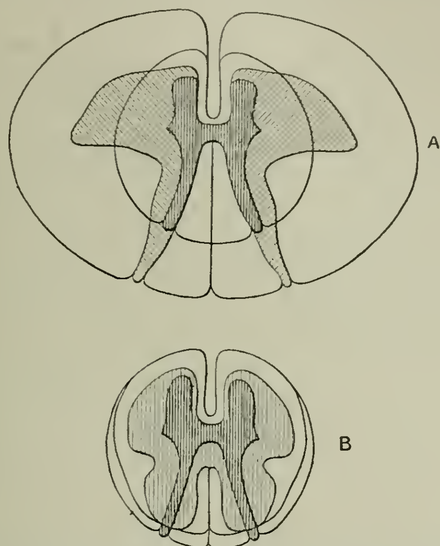


Fig. 53. — Superposition d'une coupe de moelle cervicale (A) et d'une coupe de moelle lombaire (B) à une coupe de moelle dorsale.

rieure surtout, on devine le processus de croissance latérale qui répond à la métamérisation secondaire de l'axe spinal (Fig. 53).

Étant donné que le *renflement cervical*, par exemple, représente une moelle surajoutée — à droite et à gauche — pour le membre supérieur, vous allez comprendre comment des lésions situées à des étages différents de ce prolongement donneront lieu à des troubles de la sensibilité ou de la motilité répartis suivant des *tranches* de membre (Fig. 54).

Soit le renflement cervical C émergeant de la moelle S. Un certain nombre de racines R^1, R^2, R^3 (je n'en figure que 3, mais il y en a en réalité davantage), innervent le bras, l'avant-bras et la main. Ces racines sont superposées par rapport à l'axe de la moelle; elles sont superposées aussi (M^1, M^2, M^3) par rapport à l'axe du renflement cervical; c'est-à-dire que la substance grise du ren-

flement cervical a des étages superposés eux-mêmes et à chacun desquels correspond un étage périphérique du membre. Ainsi à l'étage métamérique M¹ du renflement cervical correspond l'étage du bras :

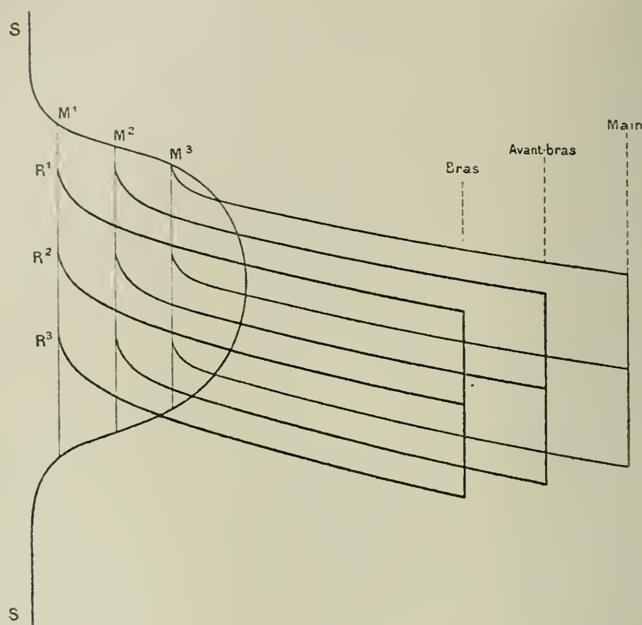


Fig. 54. — Renflement cervical émergeant de la moelle S S et donnant naissance aux racines superposées R¹, R², R³. Ces racines fournissent au bras, à l'avant-bras, à la main. Elles ont leur origine dans les étages métamériques du renflement cervical (M¹, M² M³). Les parties les plus périphériques du membre correspondent à l'étage le plus périphérique du renflement.

à l'étage métamérique M² correspond l'étage de l'avant-bras; à l'étage métamérique M³ correspond l'étage de la main ; sans compter qu'à l'extrémité du renflement cervical il y a encore place pour plusieurs étages métamériques *spinaux* correspondant aux étages des métacarpiens, des phalanges, des phalangines, des phalangettes.

Cette division en étages de la substance grise des renflements cervical et lombaire *ne peut pas ne pas exister*. Elle n'exclut pas, d'ailleurs, la division en étages radiculaires. En effet, vous avez bien deviné que les trois étages radiculaires R¹, R², R³, représentés sur le schéma du plexus brachial, équivalent aux trois étages *radial*, *médian* et *cubital*. Chacun de ces trois étages *radicu-*

laires prend des fibres d'origine aux trois étages *métamériques* du renflement cervical. Et alors un dernier schéma très simple vous explique comment la lésion du renflement cervical donne lieu tantôt à des symptômes de localisation métamérique *en tranches*, tantôt à des symptômes de localisation radiculaire *en*

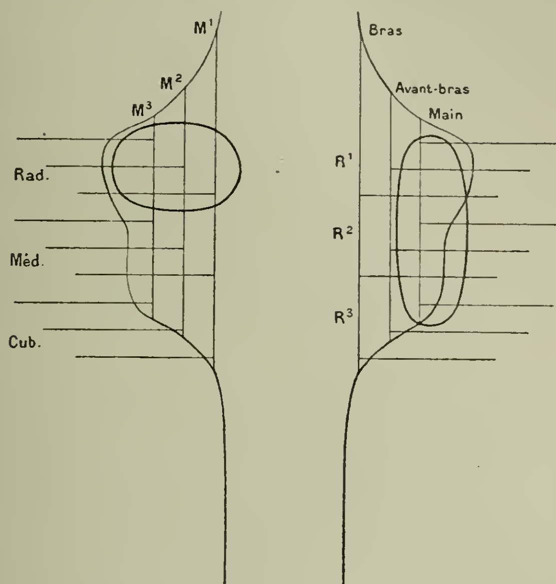


Fig. 55. — Le renflement cervical de la moelle.

Rad., étage radiculaire supérieur du membre supérieur (ou étage radial). — Méd., étage radiculaire moyen ou étage du médian. — Cub., étage radiculaire inférieur ou étage cubital. — M¹, étage métamérique spinal du renflement cervical correspondant au bras. — M², étage métamérique correspondant à l'avant-bras. — M³, étage métamérique correspondant à la main.

A gauche, lésion du renflement cervical n'intéressant que l'étage radiculaire supérieur. — A droite lésion n'intéressant que l'étage métamérique de la main.

bandes (Fig. 55). Une lésion médullaire (à gauche) intéressant les racines de l'étage radial dès leur origine dans toute l'épaisseur du renflement cervical produira des phénomènes *radiculaires* limités à la zone de l'étage radial. Une lésion médullaire (à droite) intéressant l'étage métamérique de la main et de l'avant-bras sur toute la hauteur du renflement cervical déterminera des symptômes de localisation *métamérique*, par exemple une anesthésie en gant, s'arrêtant nettement au pli du coude. Dans le cas de cette dernière lésion, les fibres radiculaires de l'étage radial, de l'étage médian et de l'étage cubital, destinées au bras sont indemnes.

Il ne s'agit plus maintenant d'hypothèses. Tout ce que je viens de vous dire est conforme à la réalité des faits. Un récent travail de van Gehuchten et de Buck[1] vous en apporte la preuve. Il s'agit de deux cas de chromatolyse des myoneurones lombo-sacrés observés à la suite de la désarticulation de la jambe. La désarticulation de la jambe c'est la suppression d'un étage métamérique de la périphérie; c'est, par conséquent, la dégénérescence inévitable d'un étage métamérique spinal. Mais l'étage métamérique spinal condamné à la dégénérescence appartient au renflement lombo-sacré; et si ce que je vous ai dit est vrai, les myoneurones en voie de chromatolyse doivent être ceux qui avoisinent la région distale du renflement lombo-sacré, c'est-à-dire sa partie la plus externe.

Dans la corne antérieure du renflement lombo-sacré, les *étages* sont représentés par des groupes cellulaires dont les plus internes correspondent aux parties les plus voisines du tronc, et les plus



Fig. 56. — Noyaux de la corne grise lombaire : 1 et 2, noyau médian. — 3, noyau antéro-latéral. — 4, noyau central. — 5, noyau postéro-latéral. — 6, noyau dorsal secondaire.

externes aux parties les plus périphériques. Ceci soit dit d'une manière générale, car les noyaux en question se confondent sur

1. La chromatolyse dans les cornes antérieures de la moelle après désarticulation de la jambe et ses rapports avec les localisations motrices. *Journal de neurol.*, 5 mars 1898.

nombre de points. Les descriptions anatomiques qu'on en a données sont imparfaites. Celle de Gowers, la meilleure, n'est pas complète à beaucoup près. La disposition des groupes cellulaires ou noyaux variant d'ailleurs suivant les étages, il faudrait pour être exact étudier chaque étage séparément. Voici donc approximativement le nombre et l'ordre des noyaux lombo-sacrés en procédant de dedans en dehors. La figure me dispense des détails de la description (Fig. 56). Les noyaux les plus externes ou, en d'autres

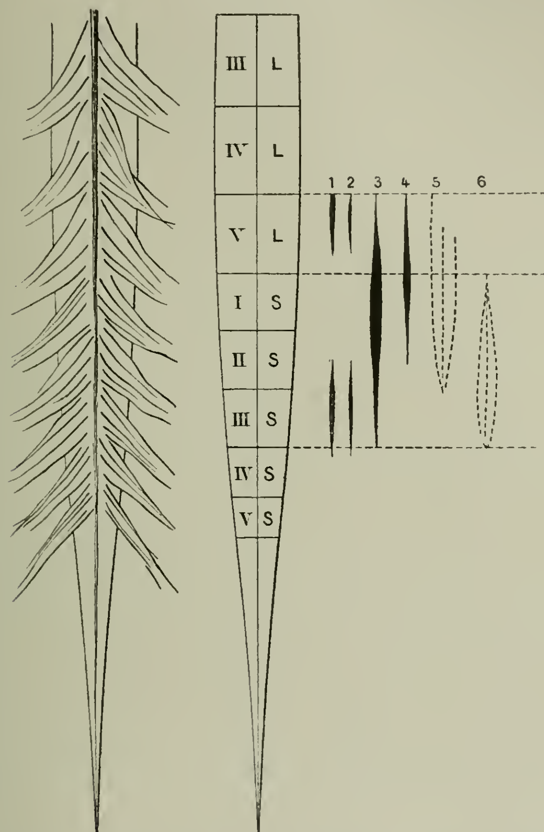


Fig. 57. — État des noyaux du renflement lombo-sacré à la suite d'une désarticulation de la jambe. Les noyaux ponctués sont en chromatolyse. — 1 et 2, noyau médian. — 3, noyau antéro-latéral. — 4, noyau central. — 5, noyau postéro-latéral ou dorsal primitif. — 6, noyau dorsal secondaire (d'après Van Gehuchten).

termes, les étages les plus voisins de l'extrémité latérale du renflement lombo-sacré, sont les deux groupes *postéro-latéral* et *dorsal secondaire*. Or ce sont précisément ces deux noyaux qui, dans les

observations de van Gehuchten et de Buck, présentaient des lésions de chromatolyse à l'exclusion de tous les autres. Si ces prétendus « noyaux » ne sont, comme le dit très bien van Gehuchten, que des *groupements*, malaisés à différencier les uns des autres, il n'en est pas moins établi par les constats microscopiques que les régions de la substance grise où la chromatolyse accusait une dégénérescence étaient celles où j'ai indiqué la localisation *centrale* du métamère périphérique (Fig. 57).

Toute cette anatomie topographique est à faire; l'anatomie pathologique seule nous en fournira les éléments. Mais à l'heure actuelle il me semble que la métamérie *secondaire* des renflements spinaux des membres est suffisamment démontrée.

HUITIÈME LEÇON

LA MÉTAMÉRIE DANS LES TROPHONÉVROSES

Les dermatoses sont *quelquefois* des dermato-neuroses, ou trophonévroses cutanées.
Certaines dermatoses sont exclusivement des dermato-neuroses. — Troubles trophiques répartis sur des territoires nerveux, ou radiculaires ou médullaires.

I. Les trophonévroses du tronc ne fournissent que des indications insuffisantes sur la disposition des étages spinaux correspondants. — Les trophonévroses des membres font bien mieux ressortir l'existence de ces étages. — Les territoires périphériques des étages radiculaires sont représentés par des bandes *parallèles* à l'axe des membres ; les territoires périphériques des étages spinaux sont représentés par des tronçons *perpendiculaires* à l'axe des membres. — *Rhizomères* et *myélomères*.

II. Zona métamérisé d'origine spinale (Cas de Vedel et Grasset). — Répartition des éléments du zona sur la totalité d'un seul segment de membre.

III. Sclérodermie métamérisée : sclérodermie généralisée, sclérodermie en bandes, sclérodermie en plaques. — La sclérodermie en bandes est disposée suivant les rhizomères ; la sclérodermie généralisée est disposée suivant les myélomères.

IV. Lichen. — Ses caractères anatomo-pathologiques et ses caractères cliniques. — Névrodermie hyperplasique. — Répartition des éléments éruptifs : plaques, bandes longitudinales, tranches transversales. — Lichen réparti sur le trajet du petit nerf sciatique. — Lichen anti-brachial à répartition métamérique spinale.

V. Urticaire. — Urticaire pigmentée. — Purpura.

VI. Eczéma. — Eczéma des ongles (primitif et secondaire). — *Eczema rubrum*.

VII. Erreurs d'interprétation sur certaines localisations éruptives. — Cas de dermatite polymorphe de la grossesse, simulant un double *Zoster* généralisé.

VIII. Vitiligo.

IX. Cas dans lesquels la topographie métamérique est problématique. — Angiokératome. — Lipomes et fibromes symétriques.

X. Lésions dont l'origine remonte à une époque où le système nerveux n'exerce encore aucune action régulatrice sur la nutrition. — Ces lésions en apparence *métamérisées* ne sont pas commandées par un étage spinal. — Lésions autochtones, limitées à un dermatomère. — Définition du *Dermatomère*. — Le dermatomère n'entre que tardivement en connexion avec le myélomère. — Les *nævi* localisés à un étage dermatomérique.

XI. Dermatoses métamériques dont le *germe* remonte à la période embryonnaire. — Xérodermie pigmentaire. — Polymorphisme des lésions xérodermiques. — Similitude des cas : identité de leur répartition topographique. — C'est une maladie familiale.

Nævi. — Leur origine est parfois dermatomérique.

XII. L'indépendance des dermatomères par rapport aux myélomères est affirmée par quantité de faits empruntés à l'anatomie pathologique, à l'anatomie comparée et à l'anatomie normale de l'homme.

Messieurs,

Beaucoup de faits cliniques et, en particulier, des faits empruntés à l'histoire des *dermatoses* permettent de reconnaître des syn-

dromes nerveux dans des manifestations qui, de prime abord, semblent étrangères à la neuropathologie.

Si la relation de cause à effet dont je veux parler a été si longtemps méconnue, c'est que les *dermato-neuroses* ont très souvent une répartition tout à fait indépendante des territoires périphériques des nerfs ou des racines. Il est certain que l'influence du système nerveux peut nous échapper lorsqu'une éruption consiste, par exemple, en des plaques disséminées sans ordre sur toute la surface tégumentaire. Nous sommes, en pareil cas, tout naturellement portés à supposer une susceptibilité locale mise en évidence par les hasards de l'infection ou de l'auto-intoxication. Mais, en revanche, un grand nombre de lésions cutanées se développent sur des départements connus et s'y cantonnent si étroitement, qu'il faudrait fermer les yeux pour contester leur subordination à l'autorité régulatrice du système nerveux. Telles sont les lésions du zona dont j'ai longuement étudié avec vous les principales variétés topographiques.

En revenant aujourd'hui encore sur ce sujet je n'ai pas l'intention de vous prouver l'existence des *dermato-neuroses* ou trophonévroses cutanées. Le fait est acquis à la science : il est irrévocable. Je désire simplement passer en revue quelques types d'éruptions, dont la distribution périphérique est parfois — et seulement dans de certaines conditions — préparée et déterminée par une affection préalable des différents appareils nerveux, centres ou conducteurs.

Vous serez ainsi amenés à constater vous-mêmes que, si un eczéma vulgaire, un lichen, un psoriasis semblent bien souvent n'obéir à aucun ordre nerveux, telles circonstances particulières font apparaître ces dermatoses comme des déterminations localisées d'un processus névropathique. Vous reconnaîtrez que certaines affections périphériques des nerfs se révèlent exclusivement par une *maladie de la peau* ; et, selon le siège, la forme, l'étendue de l'éruption, vous serez en mesure d'affirmer que le trouble initial d'où procède la *trophonévrose* occupe tel tronc nerveux ou telle racine.

Enfin j'espère vous démontrer que si le diagnostic de localisation *radiculaire* nous est devenu possible depuis les beaux travaux de Ross, Allen Starr et Head, tout nous fait espérer que celui

des localisations *spinales* ne sera bientôt plus insurmontable. En d'autres termes, si nous devons à ces auteurs de pouvoir localiser les troubles des *étages radiculaires* ou *rhizomères*, le jour me semble prochain où nous saurons localiser les troubles des étages spinaux ou *myélomères*.

I. — Les trophonévroses cutanées du tronc, celles du thorax en particulier, sont évidemment fort intéressantes et ont fourni déjà à Head des indications éminemment utiles sur la superposition des étages *radiculaires*. Vous vous en êtes assurés par l'étude du zona. Mais elles ne nous apprennent pas grand'chose relativement aux étages *spinaux*. Sur presque toute la hauteur des espaces intercostaux, et principalement à la région supérieure de la cage thoracique, les étages spinaux et les étages radiculaires sont faciles à confondre. Aussi l'horizontalité des uns et l'obliquité des autres peuvent-elles ne pas apparaître très nettement dans les dermato-neuroses.

Vous vous rappelez sans doute le beau spécimen d'*ichtyose sébacée* que je vous ai présenté comme démonstratif d'une localisation métamérique spinale [1]. Si sa limite supérieure eût été moins franchement horizontale, le diagnostic aurait pu hésiter. Les trophonévroses *des membres*, au contraire, ont des localisations qui nous font bien plus clairement apparaître la métamérie médullaire. Ici les territoires périphériques qui correspondent aux étages spinaux sont représentés par des tronçons transversaux, c'est-à-dire *perpendiculaires à l'axe des membres*; tandis que les territoires tributaires des étages radiculaires (déterminés par les chirurgiens) sont représentés par des bandes longitudinales, c'est-à-dire *parallèles au grand axe des membres*. J'ai déjà formulé et je répéterai encore cette proposition, car elle renferme toute la question. Bref, sans les troubles de la sensibilité qu'on observe dans la syringomyélie, et sans les trophonévroses limitées à des tronçons de membres nous ne saurions rien des myélomères.

La totalité du revêtement tégumentaire se subdivisant en départements superposés et transversaux par rapport à l'axe du tronc et des membres, il faut admettre — et la clinique en fait foi — que ces départements superposés sont indépendants les uns des autres

1. Voy. p. 85.

et respectivement tributaires d'un myélomère. Étant donné que la nutrition de chacun de ces territoires est soumise à l'action trophique d'un myélomère, on comprend que la syringomyélie par exemple ou l'hématomyélie aient pu nous révéler l'existence et l'autonomie de territoires cutanés, disposés en *tranches perpendiculaires à l'axe des membres*, tandis que les lésions radiculaires mettent en évidence des territoires disposés en *zones parallèles à l'axe des membres*.

Les chirurgiens ont bien étudié la répartition des territoires en *zones parallèles à l'axe des membres*. Ils ont, de cette façon, introduit dans la pathologie des notions toutes nouvelles et éminemment pratiques; ils ont créé une anatomie imprévue, celle des *segments* radiculaires, ou *rhizomères*. Aux médecins maintenant incombe une tâche analogue, il s'agit pour eux de déterminer les limites de territoires transversaux, qui n'ont rien de commun avec les précédents et qui reçoivent leur innervation totale non plus des racines mais de la moelle elle-même, non plus des rhizomères mais des *myélomères*.

Nous allons donc examiner quelques-uns des nombreux arguments que la dermatologie vient prêter à la thèse de la métamérie *spinale*.

II. — A dire vrai, la thèse n'est plus à défendre. Les faits sont trop évidents pour qu'on les récuse. Tout le problème est de savoir si les lésions, les symptômes ou les signes localisés à des *tronçons de membre* et limités par des lignes circulaires d'amputation, présentent une topographie si particulière en vertu de l'action spinale exercée par un véritable centre; et si, corollairement, la moelle est composée elle-même de tronçons superposés et régissant les tronçons périphériques. Cette question, je la réserve provisoirement, mais les observations cliniques prépareront d'elles-mêmes la réponse. Il suffit que l'attention soit éveillée sur l'objet qui nous préoccupe pour que les témoignages probants se succèdent et se multiplient; et, puisque le zona a été notre point de départ, commençons par un cas bien typique de zona métamérisé d'*origine médullaire*.

Il y a quelques semaines MM. Grasset et Vedel[1] soumettaient à la

1. Séance du 4 mars 1898, *Nouveau Montpellier médical*, 1898, n° 12, p. 236.

Société des sciences médicales de Montpellier des considérations relatives à un zona de la cuisse. L'éruption avait été précédée de violentes douleurs spontanées et localisées à un *segment de membre* : en haut elles s'arrêtaient au pli inguinal, et, en bas, elles ne dépassaient pas l'interligne articulaire du genou. Puis les groupes vésiculaires s'étendirent; et, comme ils étaient disséminés sur toute la surface de la cuisse, il n'y avait pas à douter que *plusieurs territoires nerveux* fussent intéressés : obturateur, crural, fémoro-cutané (plexus lombaire), petit sciatique (plexus sacré). Mais l'éruption restait encore très bien limitée en haut et en bas par des lignes d'amputation correspondant aux extrémités naturelles du segment de membre (Fig. 58).

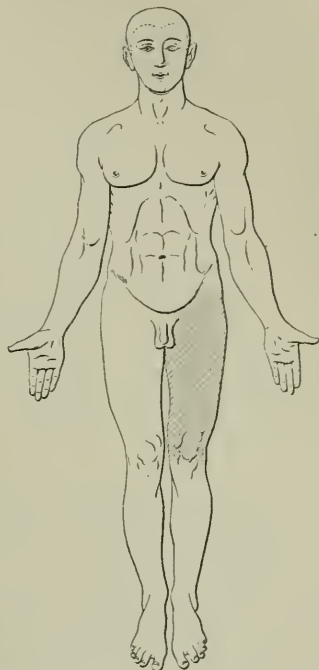


Fig. 58. — Les lignes obliques marquent le territoire du tégument envahi par le zona (cas de Grasset et Vedel). — Disposition métamérique.

Enfin, à la suite de l'éruption, se montrèrent des troubles de sensibilité reproduisant encore la même disposition segmentaire. On trouva de l'hypoesthésie au tact, à la piqûre, à la température, sur la cuisse gauche, tandis que la sensibilité n'était en aucune façon touchée au-dessus du pli inguinal prolongé en arrière par le pli lombaire et au-dessous du genou. Donc, que l'on envisage le cas, soit à la phase pré-éruptive, soit à la phase éruptive, soit à la phase post-éruptive, on voit très nettement qu'au point de vue de la sensibilité et de l'éruption, la disposition n'a cessé d'être *segmentaire*.

Vedel et Grasset ajoutent à cette observation les remarques suivantes : « Pour expliquer une distribution aussi singulière, aussi peu anatomique, on ne peut placer le siège de l'altération, dont le zona est la manifestation cutanée, ni dans les nerfs périphériques ni dans les ganglions spinaux.

« Dans ces conditions, il est permis de penser que l'altération est d'ordre *médullaire*, et il est légitime d'accepter la théorie des

métamères. Toutes les fibres sensibles d'un membre ou d'un segment de membre se rendant au même niveau médullaire, on comprend que, l'altération portant au niveau métamérique de la cuisse gauche, les troubles sensitifs et cutanés consécutifs doivent être, comme dans le cas actuel, localisés exclusivement à ce segment du corps. »

Une objection peut être faite à cette façon de conclure. Ne doit-on pas se demander, avec M. Carrieu, si l'étrange répartition des éléments éruptifs ne s'explique pas par la théorie de la *fièvre zostérienne* de Landouzy? En effet, dit M. Carrieu, « si le zoster est consécutif à une infection, on peut concevoir une localisation à un segment de membre sans avoir recours à la théorie médullaire ». Assurément les infections ont des déterminations cutanées parfois bizarres. Mais elles ne poussent pas la bizarrerie jusque là. Elles ont, en tout cas, beaucoup plus de tendance à généraliser leurs effets qu'à les restreindre, et il n'est pas dans leurs habitudes de respecter les plis naturels de l'aine et du jarret comme des barrières infranchissables. D'ailleurs, rien, dans l'observation de Grasset et Vedel, ne plaidait en faveur de la fièvre zostérienne. La question est donc tranchée[1].

III. — J'arrive maintenant aux véritables dermatoses.

Vous savez que la plupart des maladies de la peau — à l'exception de quelques affections parasitaires, mais non pas de toutes — peuvent se déclarer sous l'influence d'un trouble nerveux, ce qui diminue d'autant leur prétendue spontanéité. Il en est, du moins qui, sans être forcément et comme *par nature*, des trophonévroses, se manifestent à titre de dermopathies nerveuses lorsque la *moindre résistance* de l'appareil nerveux laisse à la diathèse ou à la prédisposition innée toute latitude pour s'affirmer; car l'appareil nerveux est le régulateur par excellence des phénomènes trophiques.

1. A ses remarques M. Carrieu ajoutait : « Quant à la théorie de la métamérisation de la moelle, elle a été émise par Lannegrâce et Forgue, bien avant Brissaud, qui n'a fait que l'appliquer à la pathologie ».

Je n'ai jamais formulé la moindre revendication de priorité, quelque occasion qui m'en ait été fournie: et je ne revendiquerai rien aujourd'hui en faisant observer :

1° Que la théorie de la métamérisation de la moelle est très antérieure aux excellents travaux de Lannegrâce et Forgue;

2° Que la métamérisation de la moelle est absolument différente de la métamérisation des racines;

3° Que je me suis simplement appliqué à démontrer cette différence par des faits anatomiques et cliniques.

et nous avons chaque jour la preuve que ses imperfections ou ses défaillances favorisent l'apparition de troubles divers, dont il ne saurait être tout seul responsable. C'est ainsi que nous voyons se produire nombre d'affections cutanées, sortes de trophonévroses fortuites, de lésions passagères ou durables des nerfs, des racines ou de la moelle épinière.

Un exemple de trophonévrose à peu près indiscuté nous est fourni par la sclérodermie. Nous reviendrons un autre jour sur ce sujet qui comporte quelques développements; mais, dès à présent, considérons tout à fait *en gros* l'ensemble des faits connus — et ils sont nombreux; — et voyons comment ils se répartissent.

La pathologie, qui s'empresse toujours d'établir ses classifications d'après les caractères cliniques les plus apparents, a distingué trois formes principales de sclérodermie :

1° La *sclérodermie progressive généralisée*, qui débute presque toujours par la sclérodactylie, et qui évolue avec la symétrie et la régularité de développement d'une maladie des centres nerveux ;

2° La *sclérodermie en bandes* ou en *zones*, dont les variétés de localisation rappellent les trophonévroses liées aux névrites des racines spinales ou des troncs nerveux;

3° La *sclérodermie en plaques* qui, à l'inverse des deux précédentes, et comme son nom le fait prévoir, ne relève pas d'une perturbation préalable des centres ou des racines, et paraît bien plutôt subordonnée à un vice de nutrition périphérique, plus ou moins circonscrit et ne résultant que d'une influence de hasard.

Laissons donc de côté la sclérodermie en plaques et occupons-nous seulement de la sclérodermie en bandes et de la sclérodermie généralisée.

La *sclérodermie en bandes disséminées* se montre si souvent superposée à la sphère de distribution des nerfs ou des racines, qu'il est absolument impossible de ne pas lui attribuer une origine nerveuse. Je vous signalerai dans une leçon ultérieure les cas sur lesquels s'est appuyée cette manière de voir : mais je dois vous en citer au moins une aujourd'hui. Je l'emprunte à mon collègue M. Thibierge. Il s'agit d'une fille de 21 ans, atteinte de sclérodermie pigmentée et disposée selon des trajets dépourvus de toute connexion avec les départements phériphériques du système ner-

veux ou de l'appareil vasculaire (Fig. 59). Et cependant si l'on s'en réfère aux schémas de Head, qui vous sont désormais connus, on ne peut méconnaître la superposition absolument parfaite des bandes sclérosées aux territoires de certaines racines.

Du premier coup, vous déterminez ces racines. Pour le membre

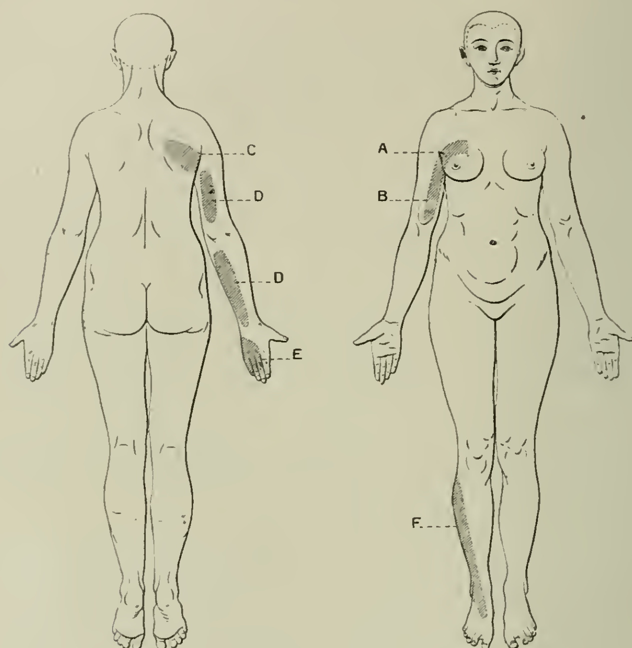


Fig. 59. — Schéma de la distribution des lésions dans un cas de sclérodermie en bandes disséminées (Thibierge et Drouin).

A, Plaque sus-mammaire dans le territoire de distribution de la première racine dorsale. — B, bande située en dedans du bord interne du biceps suivant le territoire de la 7e racine cervicale. — C, plaque scapulaire dans le territoire de la 2e racine dorsale. — D, bande du bras en arrière, passant, après interruption, sur l'avant-bras; elle suit le trajet correspondant au territoire de la 7e racine cervicale. — E, plaque du dos de la main continuant, par sa partie externe, la bande précédente; elle dépend de la 7e cervicale, de la 8e et de la 1re dorsale. — F, bande de la jambe et du pied sur le territoire de la 5e lombaire et un peu de la 1re sacrée.

En résumé les lésions correspondent aux 7e et 8e segments cervicaux, aux 1er et 2e dorsaux, et, pour le membre inférieur, aux 5e segment lombaire et 1er segment sacré.

supérieur ce sont les 7e et 8e cervicales et les deux premières dorsales; pour le membre inférieur ce sont la cinquième lombaire et la première sacrée[1]. Or, voici où j'en veux venir : la localisation métamérique de la sclérodermie, dans le cas dont vous avez sous

1. Henri Drouin. Quelques cas de sclérodermie localisée à distribution métamérique. *Th. Paris*, 1898, n° 155

les yeux la figure, permet de préciser le lieu exact de la lésion nerveuse : c'est bien une lésion des *racines*, et non pas une lésion de la moelle.

Plusieurs *étages* de racines sont en cause ; donc l'affection s'est cantonnée sur plusieurs métamères *radiculaires*. Mais la méta-

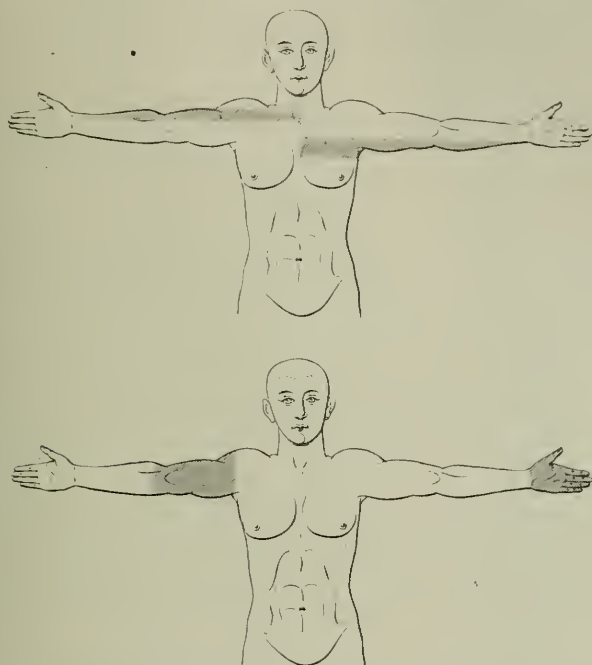


Fig. 60 et 61. — Métamérie primitive du névraxe divisant les membres en segments longitudinaux (métamérie radiculaire) et métamérie secondaire des renflements cervico-dorsal et lombo-sacré divisant les membres en segments transversaux (métamérie spinale).

mérie en question n'a, je le répète, rien de commun avec celle de la moelle elle-même. La métamérie radiculaire, c'est la *métamérie primitive de la chaîne ganglionnaire divisant les membres en segments longitudinaux*. La métamérie spinale, au contraire, est la *métamérie secondaire des renflements cervico-dorsal et lombo-sacré du névraxe divisant les membres en segments transversaux*. Une sclérodermie qui se conformerait à la métamérie spinale ne serait donc pas représentée sur les membres par des *bandes longitudinales*, mais par des tronçons ou segments *transversaux* d'induration tégumentaire (Fig. 60 et 61).

Ce type de sclérodermie existe-t-il? — Oui, assurément; et c'est la sclérodermie généralisée qui le réalise. Car elle affecte les membres d'abord, et ce sont les extrémités qui sont prises en premier lieu : les dernières phalanges, puis les doigts dans leur ensemble, puis la main, puis les avant-bras, tel est l'ordre d'envahissement des parties. Dans sa marche progressive, la sclérodermie intéresse donc à la fois des nerfs différents, et tous à la même hauteur. Elle observe la métamérie spinale, en ce sens qu'elle gagne de la phériphérie vers le centre, comme une onde perpendiculaire à l'axe des membres. Sans doute la ligne de démarcation entre les tissus malades et les tissus sains est mal déterminée; et il serait abusif de considérer les régions sclérosées comme des tronçons comparables à ceux de l'anesthésie syringomyélique. Il n'en est pas moins vrai que la participation de plusieurs nerfs à un trouble trophique procédant régulièrement de l'extrémité du membre vers sa racine implique une symétrie d'action qui n'appartient qu'à un centre nerveux : moelle épinière ou cordon sympathique. Nous examinerons d'ailleurs, dans une autre leçon, les critiques qu'on peut adresser à cette manière de voir et nous verrons dans quelle mesure elles sont recevables.

Quoi qu'il en soit, si le rôle de la métamérie spinale dans la sclérodermie généralisée semble ne devoir pas être acceptée sans discussion, je peux faire appel à d'autres exemples, et je commencerai par une dermatose relativement commune : le *lichen*.

IV. — Envisagé au point de vue anatomo-pathologique, le *lichen* consiste en une hyperplasie des éléments des follicules pileux ; cette hyperplasie a pour siège la gaine externe de la racine, à la partie inférieure de la tige du poil. Il en résulte « une excroissance de la gaine en forme de prolongement avec dilatation consécutive ampulliforme des follicules pileux, ainsi qu'une infiltration cellulaire des papilles qui environnent le follicule et une prolifération du réseau muqueux qui les recouvre[1] ». Tel est l'ensemble du trouble trophique, ainsi qu'il résulte des observations de Hebra, Neumann, Biesadecki, Obtulowic et Kaposi. Le lichen étant caractérisé, objectivement, par une éruption *papuleuse*, avec épaississement et exfo-

1. Moriz Kaposi. *Pathologie et traitement des maladies de la peau.* Traduction de Ernest Besnier et Doyon. t. I, p. 659.

liation de l'épiderme, chaque papule correspond à un orifice folliculaire et aux parties qui l'environnent. La tuméfaction et l'infiltration des papilles forment la papule, et l'amas d'épiderme hyperplasié ou d'exsudat à l'orifice du follicule représente la squame centrale ou la petite pustule[1].

Vous le voyez, ce processus complexe peut se résumer d'un mot : il s'agit d'une *hyperplasie* systématisée.

Et maintenant, au point de vue clinique, quels sont les attributs de la trophonévrose communément appelée *lichen*? Sans entrer dans les détails, il me suffira de vous rappeler que l'élément dermatologique du lichen est la *papule*, et que cette papule présente des variétés très nombreuses. L'anatomie pathologique vous le faisait bien pressentir. En raison même des grandes différences objectives qu'il affecte suivant les cas, le lichen a forcément été l'objet de subdivisions un peu arbitraires. Deux principales paraissent universellement admises : le *lichen de Wilson* et le *lichen simplex* de Vidal. Celui-ci n'est autre chose que la *névrodermite* circonscrite de Brocq, appellation suffisamment significative. Les éléments éruptifs sont disposés tantôt en plaques, tantôt en bandes longitudinales, tantôt enfin en tranches transversales. Nous n'avons à considérer bien entendu que ces deux derniers cas. Or, les bandes longitudinales sont parfois mathématiquement superposées à un trajet nerveux, et ce ne peut être là l'effet du hasard (Fig. 62).

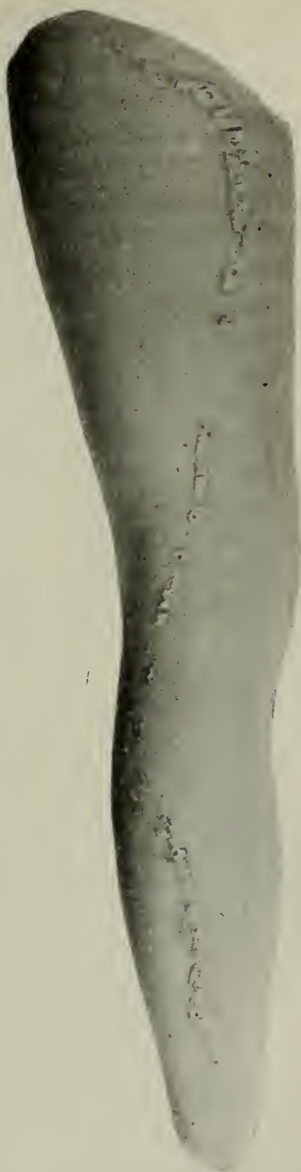


Fig. 62. — Trophonévrose lichénoïde (cas de Balzer).

1. *Ibid.*, p. 625.

M. Balzer a publié un remarquable exemple de lichen réparti sur tout le territoire du *petit sciatique*[1], et il a bien voulu m'en signaler un second, celui-là non publié encore, de tout point identique au premier. Le trouble trophique étant, sans contestation possible, soumis à la sphère d'influence d'un conducteur nerveux périphérique, il y a tout lieu de croire qu'une éruption semblable sera, un jour ou l'autre, reconnue tributaire, non pas d'un nerf périphérique, mais d'une racine. Il en a été ainsi du zona des membres qui, jusqu'à ces toutes dernières années, semblait devoir conformer sa distribution à celle d'un nerf périphérique. Head a prouvé que, s'il est des zonas *de nerfs*, il en est aussi *de racines*. En tout cas, pour ce qui a trait au lichen, nous savons que l'éruption occupe parfois une aire cutanée dont les limites correspondent évidemment à un territoire de métamérie *spinale*. Je vous en apporte la preuve.



Fig. 65. — Lichen chronique corné (cas de Quinquaud), *ibid.* n° 1555.

Voici un *lichen chronique corné* observé dans le service de Quinquaud; l'éruption — une *névrodermite*, ne l'oublions pas — occupe tout l'avant-bras, mais rien que l'avant-bras. Le pli du coude et l'interligne articulaire du poignet semblent lui avoir imposé des limites infranchissables. Puisqu'il s'agit d'une *névrodermite*, force est d'admettre que tous les nerfs cutanés de l'avant-bras contribuent, chacun pour sa part, à la dystrophie hyperplasique (Fig. 65). Or ces nerfs proviennent d'étages radiculaires différents; ils ne peuvent avoir leur conjonction qu'en un point de la moelle représentant le centre métamérique du tronçon antibrachial. Ici l'intervention du *myélomère* ne saurait donc être douteuse. En fait, elle l'est d'autant moins que le lichen et, en général, toutes

1. Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 1362. Cette figure et les suivantes sont des photographies de pièces de l'hôpital Saint-Louis (moulages de Baretta), mises obligeamment à ma disposition par M. le directeur de l'Assistance publique.

les éruptions lichénoïdes apparaissent exclusivement chez des sujets entachés de névropathie.

V. — La disposition névropathique n'est pas moins manifeste dans les différentes variétés d'*urticaire* aiguë et chronique. Il n'y a donc pas lieu de s'étonner si l'on voit de temps à autre l'érythème ou l'œdème ortiés strictement limités à des départements métamériques. Il en est de même des cas rangés dans une catégorie à part sous les noms de *dermographisme* ou d'*autographisme*. Mais c'est surtout dans l'*urticaire pigmentée* que l'influence de la métamérie spinale se révèle avec une entière et remarquable évidence. Il s'agit, vous le savez, d'une dermatose fort rare et plus spéciale à la première enfance, consistant en une éruption d'urticaire vulgaire à laquelle succèdent des macules saillantes de teinte brunâtre. Cette affection procède par poussées successives et sa durée est en quelque sorte illimitée.

« Relativement à la nature de cette maladie, la plupart des auteurs, dit M. Hallopeau, sont d'accord pour admettre avec le professeur Pick une *angioneurose*, à laquelle il faut ajouter, d'après M. P. Reymond, une trophonévrose. Les particularités (constatées) viennent pleinement confirmer cette manière de voir. On ne peut en effet s'expliquer autrement que par un trouble de l'innervation trophique la disposition zoniforme des plaques éruptives et les atrophies d'apparence cicatricielle qui s'y sont développées sans cause occasionnelle appréciable; elles permettent de dire que l'urticaire pigmentée doit être rangée parmi les trophonévroses. L'analogie que peuvent présenter ses localisations avec celles du zona et de certains nævi conduit à penser qu'elles peuvent avoir pour cause prochaine, comme ces affections, une altération métamérique[1]. »

Nous voyons souvent un mode de répartition très analogue dans les nombreuses variétés de purpura qui, toutes sans exception et quelle qu'en soit la cause, relèvent, à l'origine, d'une fragilité vasculaire par vaso-dilatation excessive.

VI. — Dans le groupe artificiel des *eczémas*, la métamérie peut se montrer encore avec autant de précision topographique que

1. Hallopeau. *Musée de l'hôpital Saint-Louis*, p. 325. Pl. XLIX.



Fig. 64. — Eczéma primitif des ongles. *Ibid.*, n° 1625 (cas de Quinquaud).



Fig. 65. — Eczéma aigu. *Ibid.*, n° 1088 (cas de Besnier).

dans les dermatoses précédentes. Et ici cependant le trouble dystrophique ne semble pas jouer le rôle principal ou, du moins, le rôle primordial. Considérez par exemple les eczémas chroniques des ongles (Fig. 64). « Leurs lésions consistent soit en une inflammation du tégument au pourtour de l'ongle, avec rougeur et tuméfaction ou avec desquamation, soit en altérations de l'ongle lui-même qui est épaissi, rugueux, irrégulier et déformé, présentant l'aspect de la moelle de sureau à son extrémité libre, ou exfolié et strié, parfois simplement piqueté de petites dépressions; ces dernières altérations constituent plutôt des *dystrophies unguéales* (Besnier) que des lésions eczémateuses proprement dites [1]. »

Assurément la *dystrophie* unguéale est indiscutable. L'inflammation simple, purement irritative, telle qu'on l'observe dans les onyxis, n'a rien de commun avec ce trouble de nutrition. Mais, à l'opinion que je soutiens et qui fait intervenir ici une action nerveuse lointaine, n'est-on pas admis à opposer une autre thèse : celle d'une maladie systématique de tissu? Ce serait une thèse parfaitement soutenable, si l'eczéma des ongles n'était, dans la plupart des cas, consécutif à l'eczéma des phalanges (Fig. 65). Or la localisation de la dermatose aux articles

1. Thibierge. *Thérapeutique des maladies de la peau*, t. I, p. 410.

digitaux, c'est-à-dire à des tronçons métamériques caractérisés au premier chef, ne laisse subsister aucun doute sur le rôle dominant des centres nerveux trophiques. Vous ne vous méprendrez pas sur la signification que j'attribue au terme *centre trophique* pour la commodité du langage.

Ne pourrait-on pas encore objecter que, si l'eczéma se localise aux phalanges et à l'extrémité inférieure des métacarpiens, c'est parce que la circulation sanguine est, dans ces régions, plus lente que partout ailleurs ; ou parce que la richesse vasculaire des doigts favorise et entretient un état congestif permanent? Il est

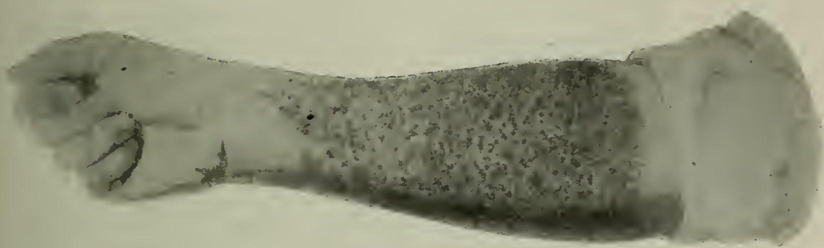


Fig. 66. — Eczema rubrum. *Ibid.* Dessin n° 66 (du fond Cazenave).

bien facile de répondre à cela par un argument péremptoire. Voici un cas d'*eczema rubrum* (Fig. 66) dont les limites sont exactement celles de la tranche métamérique antibrachiale. Il n'est plus permis cette fois d'invoquer la prédisposition anatomo-physiologique du régime circulatoire spécial aux extrémités digitales. Ai-je besoin de vous dire que, pour affirmer le caractère métamérique d'une éruption, surtout lorsque vous soupçonnez une localisation de métamérie spinale, il faut éliminer bien soigneusement certaines causes d'erreur : par exemple, chez nombre d'ouvriers, le fait de travailler les manches relevées, modifie les conditions trophiques normales du tégument ; il ne faut pas confondre une pigmentation métamérique d'origine morbide, avec

« ..., le teint plus jauni que de vingt ans de hâle. »

Je ne m'attarde pas à ce genre de méprises, mais il en est d'autres dont je dois vous dire quelques mots.

VII. — Certaines éruptions ont les apparences et donnent l'illusion de troubles trophiques métamérisés conformément à la seg-

mentation radiculaire ou à la segmentation spinale. La plupart appartiennent à la pathologie des intoxications. Cependant le groupement des éléments éruptifs sur les territoires que vous savez n'a rien à voir avec l'influence trophique des ganglions ou de l'axe gris médullaire. Il faut se garder de commettre cette erreur, qui

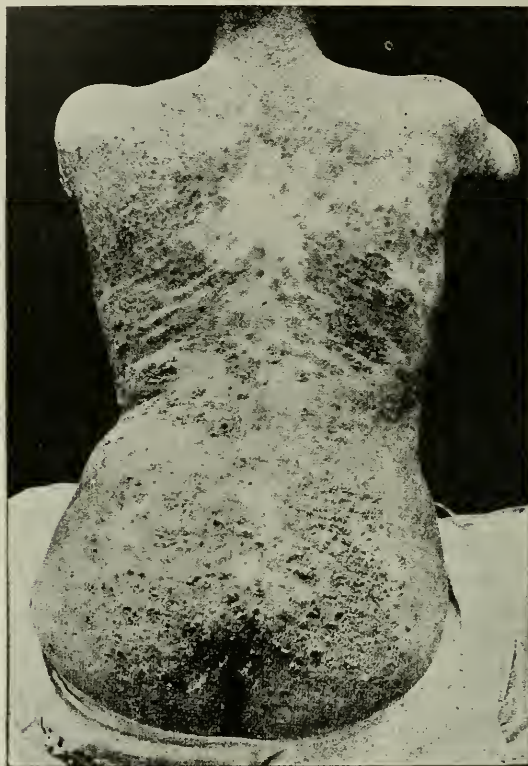


Fig. 67. — *Hydroa Gestationis* (cas de Bar et Tissier).

serait vraiment le fait d'un examen par trop superficiel.

Voici, par exemple, un beau cas de maladie de Duhring observé et commenté par mes collègues MM. Bar et Tissier[1].

A première vue, l'éruption semble répartie sur des départements cutanés radiculaires. L'épreuve photographique qui m'a été obli-

1. Contribution à l'étude de la dermatite polymorphe prurigineuse récidivante chez les femmes enceintes et récemment accouchées, in *Bull. et Mém. de la Société obstétricale et gynécologique de Paris*, février 1895

geamment confiée par M. Bar vous montre que l'herpès affecte une distribution analogue à celle d'un zona bilatéral. La maladie en question, désignée encore sous les noms de *dermatite polymorphe prurigineuse récidivante* de la grossesse, d'*hydroa gestationis*, d'érythème ou d'herpès de la grossesse, passe pour une manifestation exanthématique d'auto-intoxication. La prédisposition individuelle est évidente, puisque la même dermatose réapparaît chez le même sujet à chaque grossesse nouvelle. Selon Tenneson et Lyon, Thibierge, Fournier, Brousse, Julien, elle serait liée à une hypoazoturie transitoire. Même en admettant l'intoxication préalable, l'influence du système nerveux serait très importante aux yeux de certains auteurs. « La rapidité avec laquelle bulles et vésicules se développent, la sensation de cuisson, de brûlure, de vésication qui précède leur apparition et la *symétrie* avec laquelle se produisent les poussées dans les différentes régions atteintes plaideraient en faveur de cette opinion[1]. »

Cependant si vous y regardez d'un peu près (Fig. 67), vous vous rendrez compte que la topographie des lésions est subordonnée à un fait de constitution histologique. L'érythème, l'herpès, les bulles, etc., apparaissent sur les parties du tégument dont la structure est particulièrement délicate, à la face antérieure des avant-bras, à la face interne des cuisses, et surtout au thorax où les espaces intercostaux se devinent en quelque sorte à travers l'éruption. Par contre, les régions découvertes, le visage et les mains, qui sont moins susceptibles, sont le plus souvent épargnées.

Vous vous souviendrez d'ailleurs que les exanthèmes des *maladies éruptives* qui ont leurs lois générales de distribution topographique, et qui relèvent manifestement d'une infection, présentent des particularités — on pourrait dire des fantaisies — qui excluent toute ingérence primitive et directe des appareils nerveux centraux ou périphériques.

VIII. — Je reviens aux cas de métamérie vraie.

Dans notre énumération des espèces dermatologiques susceptibles d'affecter — à l'occasion — les caractères topographiques si tranchés de la métamérie spinale, j'ai négligé à dessein de vous signaler le *vitiligo*. Et cependant le vitiligo est essentiellement

1. Bar et Tissier, *loc. cit.*, p. 12.

d'origine nerveuse : « Se développant au cours du tabes, du goitre exophtalmique, chez les aliénés, à la suite d'émotions morales vives, il peut être la seule manifestation de l'état névropathique (héréditaire ou acquis) du sujet qui en est porteur, mais il doit toujours être considéré comme un stigmate névropathique et faire rechercher les divers états morbides dont il peut être symptomatique[1]. »

Comment donc se fait-il que le vitiligo, en dépit de sa nature



Fig. 68 et 69. — Vitiligo métamérisé (Professeur Fournier).

nerveuse, fasse exception à la règle? Je ne saurais vous le dire. En tout cas, s'il présente quelquefois une distribution conforme à la segmentation métamérique spinale, on doit le considérer comme relevant bien plus souvent de troubles localisés aux départements périphériques du système grand sympathique. Vous pourrez même remarquer, de temps à autre, certaines dispositions de taches vitiligineuses qui vous feront supposer au premier abord l'action à distance des étages métamériques spinaux; en y regardant de près, vous vous apercevrez que les limites de la dyschromie

1. Thibierge. *Ibid.*, t. II, p. 55

ne sont pas nettes, qu'elles dépassent, soit en haut, soit en bas, la frontière du tronçon métamérique, enfin que des taches erratiques, séparées du groupe principal, échappent manifestement à l'influence déjà douteuse d'un centre médullaire (Fig. 68 et 69).

IX. — Ceci nous conduit à examiner une catégorie particulière de faits dans lesquels la topographie métamérique n'est peut-être qu'apparente; je veux dire que, dans les faits en question, l'action pathogène des étages spinaux reste encore problématique.

Deux mots d'abord sur *l'angiokératome* : « On donne, avec Mibelli, le nom d'angiokératome à une affection caractérisée par le développement, sur les doigts et les mains, de petites tumeurs généralement très nombreuses, du volume d'un grain de millet environ, planes ou ayant l'aspect verruqueux, dont la coloration rouge ou violacée disparaît par la pression prolongée.



Fig. 70. — Angiokératome. *Ibid.* n° 1528 (cas de Tenneson.) L'éruption a une disposition segmentaire transversale.

« Cette affection, encore désignée parfois sous les noms défectueux de *télangiectasies verruqueuses* ou de verrues télangiectasiques, est constamment la suite d'engelures et, comme celles-ci, s'observe surtout sur les sujets ayant une tendance à présenter de l'asphyxie des extrémités. Le développement des télangiectasies paraît précéder et causer celui des productions verruqueuses qui les recouvrent[1]. » (Fig. 70).

Il est certain que le cas de l'angiokératome est spécial, puisque les productions verruqueuses apparaissent seulement après la télangiectasie. L'aptitude créée par l'irrigation plus abondante du terrain semble donc indispensable. Mais les faits de ce genre nous ouvrent encore un nouvel horizon.

1. THIBIERGE. t. II. p. 46.

Vous savez qu'il existe des tumeurs, le plus souvent bénignes, certains *lipomes*, par exemple, ou certains fibromes qui se distinguent par une double singularité : elles sont *multiples* et *symétriques*. A ces deux caractères — il faut l'avouer, exceptionnels, — s'en ajoute parfois un troisième : elles sont réparties sur des étages *horizontaux*. Comme un bon nombre d'entre elles sont précoces et comme il en est même de *congénitales* (les fibromes molluscoïdes pour ne citer que celles-là), on peut se demander si leur formation n'est pas indépendante de toute influence nerveuse centrale. Car les centres nerveux, pendant le temps que dure le développement, n'exercent qu'un contrôle restreint sur les parties qui doivent lui être ultérieurement soumises (Fig. 71).



Fig. 71.
Fibromes métamérisés.

Ici quelques explications sont nécessaires.

X. — Après la fécondation de l'ovule, la segmentation des éléments embryonnaires résultant de la division de la première cellule, se règle et se gouverne spontanément; l'apparition des feuillets blastodermiques n'exige aucune direction étrangère; et longtemps encore, dans chacun des feuillets du blastoderme, la multiplication des cellules s'accomplit de telle sorte que les organes prennent leur forme, acquièrent leur volume, réalisent leur spécificité anatomo-physiologique, sans que le système nerveux intervienne et prenne la moindre part à cette opération si méthodique, si ponctuelle et si sûre d'elle-même. L'action régulatrice du système nerveux ne s'exerce en effet que sur les organes en fonction. Or « chez l'embryon, il n'y a pas encore d'organes en fonction, il y a seulement des *organes en formation*; la formation des parties est, pour ainsi dire, la fonction générale de l'embryon. Aussi les causes pathogéniques ne peuvent-elles produire que des troubles de formation, de développement, c'est-à-dire aboutir à des malformations, à des arrêts de développement, à des monstruosités, en un mot. C'est pourquoi la *pathologie générale de l'em-*

bryon n'est autre chose que l'étude des anomalies de l'organisation, que la tératologie et la tératogénie[1] ».

Vous voyez où ces considérations vont nous conduire. Un certain nombre d'affections dont l'origine remonte à la période embryonnaire et dont l'éclosion ne devient évidente qu'à l'âge adulte, peuvent présenter une disposition topographique évoquant l'idée d'une influence métamérique spinale. Or, il est toute une catégorie de maladies de la peau, qui équivalent à de véritables malformations, qui sont des états monstrueux : les nævi par exemple. Les espèces en sont très nombreuses. *Congénitales*, c'est-à-dire contemporaines de la naissance, ou *acquises*, c'est-à-dire postérieures à la naissance, elles peuvent dater effectivement de l'époque à laquelle s'est formée la partie qui en est le siège. Mais « la malformation, l'état monstrueux d'une partie n'est pas la *conséquence* d'une maladie subie par cette partie; cet état monstrueux, ce développement anormal constitue *la maladie même* ; en d'autres termes, chez l'embryon, une cause pathogène ne détermine pas une maladie qui, à son tour, produit une monstruosité; la cause pathogène *produit* directement la monstruosité, le défaut ou l'arrêt de formation, et elle ne peut produire autre chose, puisque l'embryon ne traduit sa vie et ses fonctions que par des actes de développement, et que les troubles de sa vie et de ses fonctions ne peuvent être que des troubles de développement[2] ».

La meilleure preuve que le système nerveux central n'est pas indispensable au développement des autres parties, c'est qu'un vertébré quelconque peut venir au monde, très bien constitué dans son ensemble, ou peu s'en faut, sans avoir de système nerveux central. Si, comme il arrive souvent, une monstruosité, un nævus, une pigmentation anormale existent chez cet être privé de moelle et de cerveau, il est bien évident que toute influence nerveuse est étrangère au développement de la monstruosité (Fig. 72).

Il est même inutile d'invoquer l'exemple des sujets *amyélencéphales* pour démontrer l'autonomie des monstruosités; un exemple inverse et moins brutal est également significatif. Chez les ectromèles, l'absence ou l'atrophie d'un membre ou d'un segment de membre n'implique nullement l'absence ou l'atrophie du ren-

1. Mathias Duval. Pathogénie générale de l'embryon. *Traité de pathologie générale*, de Ch. Bouchard, t. I, p. 159.
2. M. Duval. *Ibid.*, p. 161.

flement spinal correspondant à ce membre. Jules Guérin admettait que les monstruosités étaient sous la dépendance d'un état morbide antérieur du système nerveux central. Mais vous voyez bien que cette théorie a fait son temps. Les monstruosités, celles du



Fig. 72. — Sujet amyélencéphale, né à l'hôpital Saint-Antoine (service de M. Bar). Le développement s'est accompli normalement malgré l'absence complète du système nerveux central.

tégument comme celles de l'appareil musculaire, relèvent d'un trouble plus ou moins grave de la segmentation des cellules, trouble autochtone, et dont la persistance est comme la cicatrice indélébile d'un processus morbide datant de l'époque embryonnaire.

Donc si un nævus présente une disposition métamérique, et si cette disposition métamérique répond exactement à celle que nous avons considérée comme tributaire de la métamérie spinale, il ne s'ensuit pas que la monstruosité cutanée soit secondaire à une

affection primitive d'un ou plusieurs *myélomères*. Le tégument dans son ensemble est divisé dès l'origine en un certain nombre de départements superposés et complètement indépendants des myélomères. Ces départements sont les *dermatomères*. Ils se développent spontanément, sans subir aucune influence, et c'est seulement dans une période tardive de la vie intra-utérine qu'ils entrent en connexion avec les *myélomères*. La subordination des dermatomères aux myélomères ne devient pas pour cela absolue. Aussi toute dermopathie n'est-elle pas précédée de névropathie. Les « maladies de peau » existent pour elles-mêmes et par elles-mêmes.

Je vous disais que les monstruosités tégumentaires congénitales, principalement les *nævi*, nous fournissent des preuves de dystrophie primitive des *métamères périphériques* ou *dermatomères*. Il me serait facile de vous en montrer de nombreux exemples. Mais vous serez rapidement convaincus par quelques-uns pris au hasard.

D'abord en voici un dans lequel vous reconnaîtrez une segmentation identique à celle de tous les symptômes de métamérisation spinale : je l'emprunte à Alibert.

« M. Ruggieri a publié naguère le cas d'une monstruosité congénitale qui fit *annuler un mariage presque aussitôt sa célébration*. Il s'agit d'une jeune demoiselle qui, dans presque toutes les parties du corps que cachent ordinairement les vêtements, se trouvait couverte de poils noirs, durs, hérissés, cotonneux, et ressemblant beaucoup à ceux des chiens barbets. La peau sur laquelle s'élevaient ces poils était aussi noire que celle des nègres. Ce changement brusque de couleur dans la peau formait *autour du corps et des genoux de cette femme des cercles aussi réguliers que si un dessinateur les eût tracés*. Cette disposition singulière aurait pu faire croire d'abord qu'elle portait un *gilet* et un *caleçon* noirs. Ce qu'il y avait de frappant, c'était la transition brusque entre la partie de son corps qui était parfaitement blanche et celle qui était d'un noir aussi prononcé que la peau d'une Africaine. Le mari, qui adorait sa femme tant qu'il n'avait vu que ses mains ou son visage, fut pénétré d'horreur quand il eut connaissance de cette difformité. La séparation fut prononcée et ce triste événement plongea deux familles dans la plus vive affliction[1]. »

1. Alibert. *Monographie des dermatoses*. t. II, 1832, p. 729 et suiv.

Aux membres, la *dermatomérie* n'est pas moins nettement caractérisée.

Hugues a observé dans le service de mon collègue M. Variot une petite fille qui avait à l'avant-bras droit une large plaque « simulant une *mitaine* ». Tout l'avant-bras droit était enveloppé d'une énorme gaine mélanodermique. La zone de peau teintée remontait jusqu'au-dessus du coude et s'arrêtait brusquement comme un *gant*. En bas, la teinte noire était limitée au poignet *en avant*; mais elle descendait sur toute la face dorsale de la main jusqu'aux articulations métacarpo-phalangiennes. Cette intégrité de la paume tenait évidemment à ce que l'épiderme palmaire est, dès l'origine, privé des éléments capables d'accumuler le pigment. La région externe de l'avant-bras était recouverte d'un épiderme épais et un peu rugueux, parsemé de poils bruns, forts et courts. Le reste de l'avant-bras était d'une nuance brune plus claire; la peau, à ce niveau, était plus souple[1].

Ces comparaisons des monstruosités cutanées avec des *gants*, des *mitaines*, des *gilets*, des *caleçons*, déjà usitées à l'époque d'Alibert, sont exactement celles qui figurent dans les observations de syringomyélie. Les territoires sont en effet les mêmes, et leurs limites sont identiques.

XI. — Il y a un instant, à propos des lipomes et des fibromes symétriques, je vous parlais de maladies qui, bien que survenant chez des adolescents ou des adultes, peuvent être considérées comme congénitales. Tel est le cas de la plupart des maladies *familiales*. Le « germe du mal » remonte à la période blastodermique, mais reste en sommeil jusqu'à une époque plus ou moins lointaine. Lorsqu'en vient l'éclosion inattendue, on ne sait trop si la monstruosité est fortuite, consécutive à des événements pathogènes récents, ou si elle est constitutionnelle, native, contemporaine des premiers phénomènes de la vie embryonnaire. Parmi les dermopathies de ce groupe tératogénique, il en est une, la *xérodermie pigmentaire*, qui apporte à la thèse de la métamérie un argument d'un grand poids.

« La xérodermie pigmentaire, dit Kaposi, a beaucoup de rapports avec la mélanose congénitale, le nævus et le lentigo. » Elle

1. HUGUES. Des nævi pigmentaires. *Th. Paris*. 1890, n° 244.

en a surtout au point de vue ontogénique. C'est-à-dire qu'elle résulte d'une perturbation congénitale ou acquise dans le développement des tissus de revêtement : les altérations cellulaires sont limitées à des *tranches ou segments cylindriques du tronc, de la tête et des membres*. Si le système nerveux prend une part quelconque à cette maladie, c'est assurément en abdiquant son rôle de régulateur des fonctions nutritives. Dans les territoires envahis par la xérodermie, on ne reconnaît plus rien de l'ordre et des rapports normaux des cellules dermiques et épidermiques : l'atrophie et l'hypertrophie, la pigmentation excessive et la pigmentation insuffisante, les cicatrices déprimées et les bourgeons exubérants, tout se mêle et se combine ; c'est l'anarchie dans l'organisme. Mais de ce qu'un pareil désordre peut exister, faut-il conclure que le système nerveux doive être mis en cause? Du moins le système nerveux est-il responsable parce qu'il cesse de discipliner les phénomènes de croissance et de multiplication cellulaires? — En aucune façon. Les métamères périphériques *tégumentaires*, tout comme les *myomères* ou les *angiomères*, ont, dans de certaines circonstances, leur indépendance absolue, aussi bien à l'état pathologique qu'à l'état normal.

Il serait donc bien surprenant que la *xérodermie pigmentaire* ne fût pas, quoique postérieure à la naissance, une maladie essentiellement cutanée, liée à l'évolution désordonnée de plusieurs métamères *périphériques*. Elle consiste « en taches brun jaune, d'étendue variable, ressemblant à des taches de rousseur, entre lesquelles se trouvent des dépressions superficielles, semblables à des cicatrices de variole, blanc brillant[1] ». Dès le début, cette pigmentation lentigineuse, disséminée sur des aires atrophiques et comme parcheminées, combine étrangement sa teinte brunâtre avec la teinte violacée de taches télangiectasiques. Sur la bigarrure de ce fond émergent des verrucosités, des papillomes, parfois en très grand nombre, et tous capables de transformation épithéliomateuse.

Mais ce qui est encore plus étonnant que la variété des éléments dermopathiques, c'est, je le répète, la *répartition des lésions*. Dans presque tous les cas publiés jusqu'à ce jour — on en compte près d'une centaine — la topographie générale des taches pigmentaires et vasculaires, des taches atrophiques et des végétations, se retrouve

1. Kaposi, trad. par Besnier et Doyon, t. II, p. 255.

à peu près invariablement la même, Les parties malades sont la tête, le cou, la région supérieure du buste, les membres supérieurs depuis le milieu du bras jusqu'à l'extrémité des doigts. Particula-



Fig. 75. — Xérodermie pigmentaire chez une jeune fille de douze ans (Cas de Radcliffe Crockes).

rité très significative, les altérations dermo-épidermiques s'arrêtent au pli du poignet *du côté de la flexion* ; car la face palmaire a sa structure propre ; elle ne saurait être menacée par des lésions qui frappent précisément les éléments qui lui manquent. Une planche de l'atlas de Radcliffe Crockes montre avec une admirable précision la disposition métamérique de cette affection extraordi-

naire (Fig. 75). C'est le portrait d'une fillette de douze ans, atteinte de xérodermie pigmentaire depuis deux ans, et cadette d'une famille de quatre enfants dans laquelle les trois aînés sont affligés du même mal. Ainsi la dystrophie est *familiale* : indice qu'elle est inhérente à un même trouble morphogénique. La même viciation des phénomènes de division et de nutrition cellulaires se manifeste chez les trois rejetons comme un accident inévitable de la croissance, attendu que les premiers symptômes apparaissent toujours dans l'enfance ou l'adolescence[1].

Le caractère familial de la xérodermie pigmentaire n'est pas un des moins importants à retenir, je le signale et vous en dégage immédiatement la signification précise.

Mais il est un autre fait qui touche de bien plus près à notre sujet. Remarquez

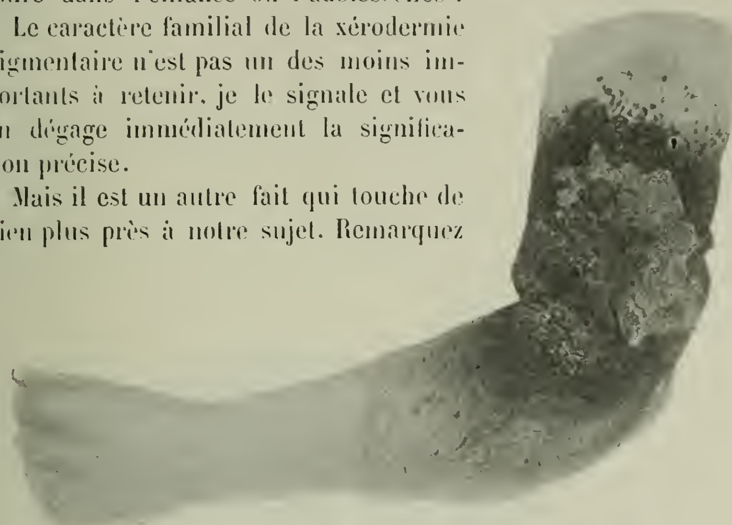


Fig. 74. — *Nævus* papillomateux (Cas de Radcliffe Crocker).

l'*horizontalité* des lignes où la dermopathie s'arrête ou commence : aux membres comme au tronc, ces limites sont mathématiquement perpendiculaires aux grands axes du squelette. C'est le type morbide de la dermatomérie dans toute sa pureté ou de la métamérie spinale. Or, il n'est pas possible d'invoquer ici une prédisposition anatomique créée par un trouble circulatoire antérieur ou par une myélopathie. D'ailleurs les *nævi* véritables, aussi bien sinon mieux encore que la xérodermie pigmentaire, peuvent se superposer aux départements dermatomériques. En voici un exemple qui vous convaincra (Fig. 74).

1. Atlas of the Diseases of the Skin. — *Radcliffe Crocker*. Edinburgh, London, 1896. Pl. XVI.

Cette figure représente le bras gauche d'une femme de 40 ans, très bien portante et simplement affligée d'une difformité tératologique : car il s'agit d'un nævus congénital. Ce nævus ne s'est pas étendu depuis la naissance, mais il a complètement changé de couleur. C'est vers l'âge de 5 ans qu'il a viré du brun au noir. Puis il s'est couvert de poils et de végétations papillomateuses. Actuellement il n'a aucune tendance à gagner les parties normales, et il reste confiné dans ses premières limites[1]. Vous conviendrez que le hasard seul ne peut avoir ainsi enfermé entre deux bracelets invisibles une lésion dermo-épidermique dont l'origine se perd dans l'obscurité de la vie intra-utérine. Si les frontières de ce département cutané sont respectées, c'est donc que le département en question n'est pas artificiel; c'est que ce département existe en réalité, ou, mieux encore, qu'il préexiste. Il fallait une circonstance pathologique pour le faire apparaître; le pigment noir qui le recouvre, le fait ressortir sur le fond blanc de la peau, comme s'il eût été, seul parmi tous les autres dermatomères, imprégné d'encre sympathique.

XII. — Maintenant, messieurs, pour affirmer plus formellement encore l'indépendance des dermatomères par rapport aux myélomères, il faudrait examiner dans leurs détails une quantité de faits des plus intéressants, empruntés à l'anatomie pathologique, à l'anatomie comparée, et même à l'anatomie normale de l'homme.

Vous êtes-vous demandé, par exemple, pourquoi les vergetures consécutives aux fièvres sont toujours transversales ou, pour être plus précis encore — *perpendiculaires aux grands axes du squelette*? Elles n'ont rien à voir avec la croissance; et cependant elles dessinent à la surface du tégument, au thorax, aux lombes, aux membres, des cicatrices qu'on dirait produites par une élongation du derme. Ne représentent-elles pas bien plutôt les limites des anciens tronçons dermatomériques, depuis longtemps fusionnés et maintenant disjoints?

Chez tous les mammifères, la coloration de la robe nous montre des particularités aussi probantes; pour rares qu'elles soient, leur valeur n'est pas discutable. Je ne parle pas des animaux dont le

1. Atlas of the Diseases of the Skin, by *Radcliffe Crocker, Edinburgh a. London*. Pl. LV.

poil est pigmenté de manière à former des dessins identiques pour chaque espèce; je ne parle pas non plus de ceux qui, sous l'influence des croisements multipliés, — les chats par exemple — se dérobent aux lois de la « trichotaxie » (c'est la première fois et aussi la dernière, je vous le promets, que nous emploierons ce mot). Je parle des animaux dont la fourrure a des caractères *tératologiques*. Ainsi, chez quelques ovidés, toute la moitié antérieure de l'individu étant noire, toute la moitié postérieure est blanche; la ligne de démarcation des deux couleurs est une circonférence dont le plan est exactement perpendiculaire à l'axe du tronc. Cette limite n'a rien que puissent faire prévoir les dispositions anatomiques sous-jacentes ni la structure du tégument lui-même. Chose curieuse, l'anomalie — car c'en est une — se transmet aux produits et devient un caractère de race. Chez les lapins de la race dite *hollandaise*, on retrouve la même division dermatomérique.

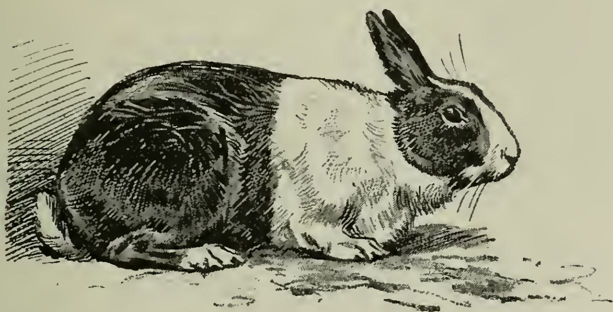


Fig. 75. — Lapin de race hollandaise à pigmentation métamérisée.

Je ne m'étendrai pas davantage sur ces bizarreries; mon intention était simplement de vous signaler la disjonction originelle des segments métamériques : *myélomères* et *dermatomères*. Cette disjonction est temporaire. Les dermatomères, à un moment donné, perdent au moins en partie leur indépendance; l'alliance tardive qu'ils contractent avec le névraxe les assujettit aux myélomères. Dès lors ceux-ci règlent et dirigent leur nutrition (Fig. 75).

C'est ainsi qu'on voit parfois se produire des *dermatoneuroses* réparties conformément à la topographie *métamérique de la moelle*[1].

1. Voy. Etienne. Des nævi dans leurs rapports avec les territoires nerveux, *in* : Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1897, nº 4.

NEUVIÈME LEÇON

LA MYÉLITE TRANSVERSE

I. Définition anatomique et clinique. — Ce que Charcot désignait sous le nom de *myélite transverse vulgaire*. — Myélite par compression, myélite *a frigore*, myélite syphilitique, myélite infectieuse.

II. Constitution anatomo-pathologique de la myélite transverse. — *Notæomyelitis* d'Hildebrandt. — C'est une myélite diffuse chronique plus ou moins limitée. — Virole de tissu scléreux. — Foyers lacunaires, aspect poreux. — Transition insensible entre le tissu sain et le tissu malade. — Méningite au niveau du foyer. — Rôle de la méningite dans la formation du foyer de myélite et *vice versa*. — Observations anatomiques de Hayem, Schultze, Strümpell. — La myélite est marginale (*Randmyelitis*).

III. Symptomatologie. — Type clinique de convention : myélite à lésion unique de la partie moyenne de la moelle dorsale. — Description classique de Vulpian.

Début progressif : douleurs, pesanteur des membres inférieurs, troubles vaso-moteurs, troubles trophiques.

La paralysie est *spasmodique*. — Variations d'intensité. — Prédominance d'un côté, alternances.

Troubles de la sensibilité : rachialgie, hyperesthésie intermittente, à localisation métamérique, dysesthésie : dissociation « syringomyélique ». — Syndrome de Brown-Séquard.

Exagération de la sensibilité réflexe. — Cas exceptionnels où l'exagération des réflexes fait défaut.

Troubles vaso-moteurs, thermiques, sécrétoires ; troubles viscéraux.

IV. Évolution. — La paralysie peut s'améliorer, mais l'état spasmodique est définitif. — Flaccidité musculaire succédant à la contracture. — Pronostic tiré de l'état des muscles.

V. Diagnostic. — Hystérie. — Compression médullaire d'origine rachidienne : pachyméningite tuberculeuse, syphilitique, etc. — Dans ces cas, la myélite est encore *marginale*. — Tumeurs bénignes et malignes. — L'œdème est l'agent efficace de la compression. — Sclérose en plaques. — Elle ne donne lieu à des difficultés de diagnostic que lorsqu'elle est circonscrite et limitée à un foyer unique. — Elle est alors monosymptomatique ou oligosymptomatique. — Difficulté et même impossibilité actuelle du diagnostic.

VI. Cas cliniques. — Premier cas : myélite transverse à symptômes moteurs. — Deuxième cas : myélite transverse syphilitique, spasmodique et douloureuse avec paralysie des réservoirs. — Phénomènes céphaliques surajoutés.

VII. *Paraplégie flaccide par compression*. — Observations de Bastian, Babinski, Grasset. — Théorie d'Adamkiewicz. — Théorie d'Hellich. — La compression supprime la conductibilité dans le faisceau pyramidal : d'où la paraplégie. — La paraplégie n'est pas spasmodique, parce qu'il n'y a pas de dégénération pyramidale. — Observations de Gerhardt, de Senator, de van Gehuchten, de Bruns. — La flaccidité est toujours le fait d'une lésion du muscle, du nerf, de la racine ou de la substance grise de la moelle.

Messieurs,

L'étude des symptômes spinaux à localisation métamérique, qui nous a si longuement occupés, m'engage à vous entretenir immé-

diatement d'un sujet qui semble continuer le précédent sans transition.

L'histoire de la *myélite transverse* ne fait-elle pas suite à celle des *étages spinaux*? Et la désignation même de *myélite transverse* ne contient-elle pas la solution de la plupart des problèmes relatifs à la métamérie spinale? — Il n'en est malheureusement rien. Non pas que les lésions transversales ou « transverses » de la moelle ne soient capables de produire des phénomènes morbides répartis conformément à la superposition des étages spinaux, mais il faut considérer deux choses :

La première est que les altérations de l'axe nerveux desquelles procèdent les phénomènes en question sont pour la plupart d'ordre inflammatoire et par conséquent *irritatifs*. Les troubles trophiques qu'elles engendrent sont aussi nombreux et variés qu'elle-même.

L'autre raison, qui rend difficilement applicable au problème des centres métamériques la pathologie de la myélite transverse, c'est que nous ne sommes pas définitivement édifiés sur les causes, les lésions, les symptômes de cette myélite. Ce qu'on entend par myélite transverse — surtout en France — n'a pas la précision qu'exige une définition nosographique. Quoique le terme soit d'un usage courant dans notre langue médicale, vous chercheriez en vain dans les traités classiques une étude d'ensemble sur l'affection qu'il désigne.

I. — Charcot a fait souvent intervenir la *myélite transverse* dans l'étude des paraplégies spasmodiques. Il la citait toujours à côté de la myélite par compression, mais il ne l'a jamais décrite d'une façon spéciale. Une seule fois il s'est attardé à raconter l'histoire d'une malade atteinte de *myélite transverse dorsale chronique* pour signaler les contrastes de cette maladie avec le tabes dorsal spasmodique[1], et, à ce propos, il parle de myélite transverse *vulgaire*.

Ce mot de *vulgaire* n'implique-t-il pas que, dans l'esprit de Charcot, il existait une forme de myélite transverse en quelque sorte connue de tous, indiscutable, et j'ajouterai même relativement fréquente? Chose singulière, Charcot attribuait une grande importance étiologique au refroidissement. C'est à la suite d'un refroi-

1. Charcot. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 278, 290.

dissement que la paraplégie s'était déclarée chez la malade dont il parlait si volontiers, si souvent. — Voici d'ailleurs en deux mots ce dont il s'agissait : cette femme avait d'abord éprouvé dans les jambes une lourdeur et un engourdissement qui s'étaient rapidement transformés en une paraplégie complète. Elle eut ensuite des douleurs à caractère fulgurant dans les cuisses et les pieds; puis elle commença à perdre ses urines et ses matières fécales. Bref, à la suite d'un simple refroidissement, elle présenta tous les symptômes que l'on observe dans le mal de Pott, par exemple.... Charcot avait-il donc le droit de dire qu'il s'agissait d'un cas de myélite transverse *vulgaire*?

Il faut l'avouer, messieurs, ce cas de myélite transverse *a frigore* reste à peu près unique en son genre. J'ajouterai que partout ailleurs que dans les leçons de Charcot, l'étiologie est singulièrement écourtée, et vous devinez bien pourquoi. Lorsqu'on lit les ouvrages qui ont traité — toujours incidemment — de la myélite transverse, on ne peut s'empêcher de remarquer que le chapitre de l'étiologie brille par son laconisme, voire même par son absence. Dans les livres classiques de Debove et Achard, de Grasset, de Strümpell, de Hirt, de Leyden et Goldscheider, etc..., les causes sont à peu près passées sous silence. On cite parmi celles qui paraissent les plus probables le *froid* et la *syphilis*, on relate les cas curieux que Jaccoud a empruntés à Graves. Enfin, dans le *Traité de médecine* de Charcot et Bouchard, vous lisez dès la première page de l'article *myélite* que nous devons à Pierre Marie : « Toute une catégorie de faits cliniques reste à décrire : ce sont ceux que l'on désigne sous le nom de *myélites transverses*. Un grand nombre de celles-ci rentrent dans les cadres de la syphilis médullaire, d'autres seront étudiées à propos de la sclérose en plaques; parmi celles qui ne peuvent être rattachées à ces affections, la plupart sont également le résultat d'une maladie infectieuse. »

Vous le voyez, il est bien vraiment difficile pour qui veut étudier l'étiologie de la myélite transverse « vulgaire » de trouver dans la littérature médicale une source de renseignements utiles. Cependant vous venez de constater que la syphilis figure au premier rang des causes incriminées. La syphilis agirait-elle *directement*, c'est-à-dire en tant que processus infectieux? Exerce-t-elle une influence par ses toxines? Tout est possible, je n'ose pas en

dire davantage; mais ce qui est certain, c'est que les phlébites et les artérites syphilitiques sont l'occasion de ramollissements circonscrits qui réalisent au complet l'ensemble symptomatique de la myélite transverse.

Dès à présent, je dois vous signaler que mon élève, M. Lamy, à qui nous devons de si excellents travaux sur la syphilis des centres nerveux, ne décrit pas la myélite transverse syphilitique comme une variété spéciale. Du moins elle n'a pas de caractères *cliniques* particuliers. Les oscillations de l'affection, les variations dans l'intensité des phénomènes paralytiques, et même les modifications apportées par le traitement spécifique ne permettent pas de se prononcer d'emblée sur *la cause* de la myélite. Notamment, pour tout ce qui concerne l'influence de la thérapeutique, on ne saurait être trop réservé. Vous pouvez voir en ce moment même dans nos salles un malade, syphilitique avéré, dont la myélite a commencé à s'améliorer avant qu'on n'ait inauguré le traitement mixte. Ce malade est aujourd'hui presque absolument guéri sans avoir pris aucun médicament.

Mais M. Lamy nous fournit un élément de diagnostic différentiel, et celui-là a vraiment son importance : « La coexistence d'accidents cérébraux, si légers soient-ils : céphalées, paralysies oculaires, etc.[1] ». Voilà qui est précis. La syphilis ayant pour habitude de disséminer ses lésions, il est certain que la donnée nouvelle introduite par M. Lamy dans l'histoire de la myélite transverse possède une valeur réelle. De fait, certaines observations récentes l'ont déjà confirmée. Ainsi, la syphilis devient, comme M. Marie nous l'avait fait pressentir, un des principaux agents étiologiques de la myélite transverse.

Nous voilà donc en mesure de diagnostiquer la myélite transverse *syphilitique*, et c'est déjà quelque chose. Mais les autres myélites transverses? Car toutes ne sont pas syphilitiques; ou, en tout cas, en l'absence de renseignements étiologiques formels, il n'est pas juste de mettre d'office la syphilis en cause. Je me garderai de contester l'influence du froid invoquée par Charcot. D'autre part, vous verrez signalée celle de certains traumatismes : des efforts de traction brusques, des torsions violentes du tronc, des

1. *Traité de médecine de Charcot et Bouchard*, t. VI, p. 643

contusions vertébrales comme celles du « railway spine ». Et puis, après cette courte énumération, nous nous trouvons en présence d'un nombre de cas encore très considérable dont les causes restent absolument mystérieuses. Peut-être plusieurs de ceux que Charcot considérait comme dus à l'action malfaisante du refroidissement reconnaissent-ils une autre origine? Faute de mieux, on les aurait qualifiés jadis de spontanés. Mais leur importance numérique nous interdit de les négliger. Aussi la myélite transverse *vulgaire* ne doit-elle pas disparaître sous prétexte que la myélite transverse *syphilitique* est fréquente.

II. — Quelle est la constitution anatomo-pathologique de la myélite transverse? Peut-on répondre à cette question si l'on fait abstraction de la cause? — Oui, certainement, car la lésion n'a de valeur que par sa *localisation*, je vous l'ai déjà dit. Et cette localisation, dans le type commun, est la partie moyenne de la moelle *dorsale*. La maladie, d'ailleurs, avait été appelée *notœomyelitis* par Hildebrandt[1]. Dès lors la cause importe peu : syphilis, refroidissement, intoxication, efforts musculaires, excès vénériens, toutes les conditions étiologiques étant censées capables de produire le même résultat, c'est ce résultat qu'il faut envisager. Or, la myélite transverse *spontanée* — c'est-à-dire celle qui ne relève pas d'un mal de Pott, d'une compression, de l'envahissement d'une tumeur — est toujours une myélite *diffuse chronique*. Cela signifie qu'elle n'est pas systématique et qu'elle consiste en une altération plus ou moins profonde, plus ou moins étendue de la substance blanche et de la substance grise. Elle est donc tantôt unilatérale, tantôt bilatérale, tantôt complète, tantôt partielle. Le plus souvent elle interrompt la continuité de l'axe à la façon d'une virole de tissu scléreux. A l'œil nu, ce tissu se reconnaît non seulement à sa coloration rosée mais encore à sa consistance et surtout à ce fait qu'il rétracte et amincit le cylindre spinal ou, au contraire, le gonfle et le boursoufle. Il n'est pas toujours régulièrement transversal; il empiète en haut ou en bas sur des régions appartenant à des étages différents et, en général, la transition est insensible entre le tissu sain et le tissu malade. La substance grise est plus vasculaire, partant plus colorée, avec de petits foyers lacunaires et un aspect poreux.

1. *Institut. pratico-méd.*, t. III, p. 98. Μυελός νωταῖον, moelle dorsale.

Tels sont les caractères principaux de la lésion, lorsqu'il s'agit d'une myélite *diffuse spontanée* à localisation unique et *transversale*.

Mais ce qui ajoute à cette myélite quelque chose de spécial, c'est le fait que l'altération médullaire proprement dite est presque invariablement accompagnée et peut être précédée d'un épaississement de la pie-mère. Qui sait même si la méningite n'est pas le plus souvent la première en date? Il est parfois bien difficile de décider si une méningite relativement légère n'a pas déterminé une myélite plus grave ou inversement.

A ce propos, messieurs, permettez-moi de vous citer le passage suivant de Schlesinger où la participation de la méningite à la myélite est très nettement exposée[1] :

« D'après les résultats des études de Erb[2], Schultze[3], Hayem[4], Strümpell[5], etc., sur la participation de la moelle épinière aux affections méningitiques, on peut énoncer comme une proposition légitime que dans la méningite spinale grave, la moelle ne reste guère complètement intacte, que l'affection soit franchement purulente, tuberculeuse, voire même séreuse. Les faits rapportés par Hayem sont d'une grande valeur, car ils démontrent que dans la méningite spéciale il existe le plus souvent des *foyers myélitiques* dans les cordons latéraux. Fr. Schultze a confirmé cette constatation et l'a complétée de telle façon que ses recherches sur ce sujet doivent être considérées comme fondamentales.

« Schultze, à l'examen microscopique de la moelle, chez trois sujets qui avaient succombé à une méningite tuberculeuse *non purulente*, a trouvé deux sortes d'altérations myélitiques. Dans l'une, la myélite est de nature interstitielle et les filets nerveux ne semblent pas y participer nettement. L'autre est représentée par des lésions de *myélite parenchymateuse*, laquelle est disposée sous la forme de petits foyers disposés en *coins*. Ces foyers occupent le

1. *Arbeiten aus dem Institut für Anatomie und Physiologie des Centralnervensystems an der Wiener Universität, herausgegeben von Prof. H. Obersteiner.* 1894 *Hft II. p.* 127.

2. Erb Rückenmarkskrankheiten, chapitres Meningitis und Myelitis. *Ziemssen's Handbuch.*

3. Hayem. *Archives de physiologie*, 1874, t. VI, p. 623.

4. F. Schultze. Das Verhalten des Rückenmarks und der Rückenmarkswürzeln bei acuter Basilarmeningitis. *Berlin. klin. Woch.*, 1876, n° 1.

5. Strümpell. Zur Pathologie und pathologischen Anatomie der epidemischen Cerebrospinalmeningitis. *Deutsch Arch. f. klin Med.* Bd 30

plus souvent les cordons latéraux, leur base correspond à la périphérie et leur pointe est dirigée vers le centre. Outre ces altérations locales très nettes, Schultze a trouvé encore sur toute la surface de section transversale de la moelle des altérations inflammatoires diffuses des filets nerveux, caractérisées principalement par un gonflement de l'enveloppe myélinique et du cylindre-axe....

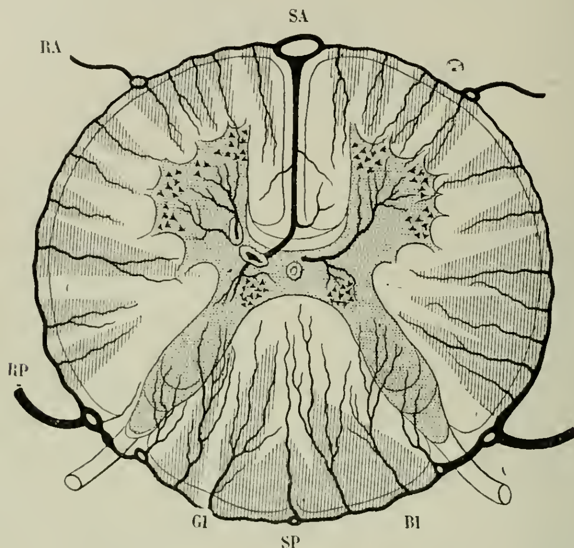


Fig. 76. — Disposition schématique des artères de la moelle épinière.

Système de la spinale antérieure. — SA, artère spinale antérieure et artère du sillon médian (se distribuant aux cornes antérieures et à la colonne de Clarke). — RA, artères radiculaires antérieures.

Système des radiculaires postérieures — (RP) : SP, spinales postérieures situées en dehors des racines postérieures avec les spinales postérieures (de plus petit calibre) situées en dedans des racines postérieures, et se ramifiant dans la corne postérieure. — BI, artère du faisceau de Burdach, se ramifiant dans les cornes postérieures. — GI, artère du faisceau de Goll (ou artère interfuniculaire). Cette artère est en général aussi importante que l'artère du sillon médian postérieur (SP). — L'artère du sillon médian postérieur ne va pas toujours jusqu'à la zone cornu-commissurale qui est irriguée surtout par l'interfuniculaire (GI).

« ...Peu de lésions vasculaires, sauf une réplétion de l'adventice par des cellules lymphoïdes nombreuses. — Les racines sont altérées; certains de leurs filets sont dégénérés en partie, d'autres ont disparu, d'autres sont infiltrés.... »

Strümpell a signalé la même disposition des foyers cunéiformes dans la méningite cérébro-spinale épidémique. Il s'agit donc d'une *myélite marginale* (Randmyelitis). Quelle que soit, d'ailleurs, l'infection dont la localisation sur le névraxe provoque la réaction anatomo-pathologique de la pie-mère, toujours c'est sous la même

forme générale que se manifeste l'envahissement de la moelle. Parti de la périphérie, le processus de sclérose gagne la profondeur, en se rapprochant de plus en plus de l'axe et en conformant sa marche au trajet des voies artérielles et aux territoires qu'elles irriguent. De là résulte donc ce fait capital : que la substance grise est *relativement épargnée*. La dégénérescence des tubes nerveux est localisée à la périphérie du cylindre spinal ; elle est *marginale* et ne compromet pas gravement les fonctions des colonnes grises. En revanche, les racines antérieures et postérieures sont presque toujours endommagées ; tantôt elles sont simplement englobées dans l'infiltrat méningitique sans perdre leur aptitude à conduire les ondes nerveuses ; tantôt elles sont profondément altérées par l'inflammation devenue parenchymateuse, et alors elles sont vouées à la dégénération wallérienne. Ces deux éventualités permettent d'expliquer les différences symptomatiques relevées par tous les cliniciens. Je me hâte d'ajouter dès à présent que c'est faute d'avoir tenu compte des altérations radiculaires qu'on a donné des descriptions de la myélite transverse non seulement disparates mais même absolument *contraires*. La myélite transverse étant en réalité presque toujours une méningo-myélite, les troubles de la sensibilité et de la motilité varieront forcément selon la partici pation des racines aux réactions inflammatoires locales.

III. — J'arrive à la symptomatologie.

Lorsqu'on a voulu tracer un tableau d'ensemble de la myélite transverse, on a, pour simplifier la description, imaginé un type clinique de convention correspondant à une *lésion unique* et située vers la *partie moyenne de la moelle dorsale*. Une telle localisation en effet schématise admirablement le syndrome. Au niveau de la moelle dorsale, pas de plexus nerveux, pas d'enchevêtrement des fibres radiculaires, à peine de substance grise.... rien qu'une moelle qu'on pourrait qualifier de reptilienne. Les cornes antérieures et postérieures n'émettent que les nerfs destinés aux muscles intercostaux ; les cordons blancs renferment les axones centripètes et centrifuges des parties inférieures et des réservoirs. Aucune autre région de l'axe n'est moins compliquée. C'est là que, par la pensée et pour les besoins de la démonstration, on a localisé la virole de sclérose ou de rétraction cicatricielle qui va produire la myélite transverse idéale. Les meilleures descriptions classiques

font de ces sacrifices à la mnémotechnie. Je m'empresse d'ajouter que la clinique ne les admet que par exception.

En réalité, si la myélite que nous venons de supposer existe quelquefois et même assez souvent, elle ne répond pas à la règle la plus générale. Et comme la myélite chronique dite *transverse* peut occuper n'importe quel étage spinal, il faudrait, pour être exact, en donner autant de descriptions qu'il y a d'étages spinaux. Vulpian a su néanmoins tracer une large esquisse de la maladie considérée en général et abstraction faite de ses localisations multiples. C'est le modèle que je vais m'efforcer de suivre; et c'est aussi d'ailleurs la description elle-même de Vulpian que je vais essayer de résumer.

La maladie ne débute pas tout d'un coup. Elle s'annonce par des *douleurs* généralement dorsales, tantôt unilatérales, tantôt bilatérales, avec de la gène dans les mouvements du tronc. Les membres inférieurs perdent, eux aussi, de leur souplesse, mais les membres supérieurs restent indemnes. Ce n'est pas encore d'une paraplégie qu'il s'agit, et cependant à la pesanteur des jambes s'ajoutent déjà quelques troubles vaso-moteurs, voire même des troubles trophiques. Les choses durent ainsi pendant quinze jours, un mois, deux mois, trois mois; puis se manifestent les accidents sérieux qui, d'un malade à la démarche simplement *lourde*, font un véritable *paralytique*.

Le plus souvent, c'est par les parties les plus périphériques que la paralysie commence : la pointe des pieds est tombante, signe par excellence de l'impuissance des extenseurs. Dans l'immense majorité des cas, cette paralysie est *spasmodique*, c'est-à-dire que des raideurs se produisent d'abord passagèrement, soit au moment où le malade veut exécuter un mouvement, soit après qu'il l'a exécuté, soit même, par intermittence, lorsqu'il est au repos dans le décubitus dorsal. La contracture est souvent douloureuse : la *crampe* est même visible, elle se traduit par une saillie musculaire. L'excitabilité de la moelle entretient une rigidité tétanoïde des muscles qui se propage des membres inférieurs au bassin et du bassin à la base du thorax. Vulpian parle de l'envahissement des muscles masticateurs, mais il va de soi que ce symptôme surajouté n'appartient pas en propre à la myélite transverse dorsale. Il est pathognomonique de quelque trouble anatomique ou fonctionnel des noyaux protubérantiels.

Les alternances d'irritabilité spasmodique et d'accalmie corres-

pondent sans aucun doute à des poussées inflammatoires ou, d'une manière générale, à des phénomènes circulatoires dont les variations sont soumises à des lois qui nous échappent.

Dans les paraplégies bilatérales, les deux membres inférieurs ne sont pas toujours également frappés d'impuissance. On observe de véritables transferts d'un côté à l'autre. Toutefois, le plus ordinairement, comme la lésion n'est pas absolument symétrique, une des deux jambes est plus paralysée que l'autre, du moins pendant un certain temps.

Je vous ai signalé les *troubles de la sensibilité* par lesquels la maladie débute. Ils ne sont pas constants, et cependant l'absence complète de douleurs est exceptionnelle. Ce sont de vagues douleurs rhumatoïdes, en général rachidiennes, occupant tantôt la crête épineuse, tantôt les gouttières latérales de la colonne vertébrale, et survenant par crises comme pour annoncer les congestions ou fluxions qui font progresser la paralysie. Le caractère *métalgique* des douleurs signifie, vous le savez, que plusieurs racines sensitives sont en cause. Parfois l'*hyperesthésie occupe une région métamérique*, ce qui implique la prédominance de la poussée inflammatoire au niveau d'un étage spinal. Parmi les troubles de la sensibilité dits objectifs, la dysesthésie est le plus ordinaire. Très souvent même, on constate la dissociation improprement qualifiée de *syringomyélique*.

Enfin, chose remarquable, de même que la paralysie motrice peut être plus prononcée d'un côté que de l'autre, de même la dysesthésie peut être unilatérale, et Vulpian a mentionné *le syndrome de Brown-Séquard* comme appartenant à la myélite transverse. Il va de soi que « l'hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée » ne saurait exister que dans le cas où la lésion n'est pas absolument destructive. Si la continuité des fibres médullaires était entièrement interrompue, la sensibilité serait abolie comme la motilité. J'ai assez souvent insisté sur le syndrome de Brown-Séquard dans la syphilis spinale pour que les observations de Vulpian vous semblent pouvoir être rétrospectivement rapportées à la myélite transverse. Tout en nous gardant d'être trop affirmatif à ce sujet, nous pouvons risquer ce diagnostic, eu égard au rôle prépondérant que joue la syphilis dans l'étiologie des myélites chroniques en général.

Comme la paraplégie motrice est spasmodique, il est inutile

d'ajouter à l'énumération des troubles sensitifs l'exaltation de la sensibilité réflexe; mais, si les réflexes tendineux sont exagérés et si l'on observe communément la trépidation spinale ou *phénomène du pied*, il est des cas — bien rares à vrai dire — où ces symptômes font complètement défaut. Ai-je besoin d'ajouter que jamais en pareille circonstance la paraplégie n'est spasmodique?

Ainsi la myélite transverse donne lieu tantôt à une paraplégie spasmodique, tantôt à une paraplégie flaccide. La première est infiniment plus fréquente que la seconde; et s'il faut parler de la paraplégie flaccide, c'est parce que, tout exceptionnelle qu'elle soit, elle soulève un problème de physiologie dont la solution est intéressante au plus haut chef. — J'y reviendrai dans un instant.

La myélite transverse se traduit encore par des troubles *vasomoteurs*, par des troubles *trophiques*, par des troubles *sécrétoires*, par des troubles *thermiques* généralement combinés et diversement associés dans les mêmes régions : telle est la cyanose des membres inférieurs avec gonflement des veines, lorsque le malade est assis ou maintenu debout. Vulpian explique cette cyanose par le fait que « le grand sympathique entre en activité exagérée dans les régions où l'influence modératrice du névraxe s'affaiblit ou tend à se paralyser[1] ». L'exagération de l'activité sympathique supprime la poussée circulatoire appelée *vis a tergo*: d'où la cyanose dans la station verticale. L'explication paraît bonne, d'autant que la cyanose est remplacée par de la pâleur du tégument lorsque le malade est couché.

La *transpiration* plus prononcée aux membres inférieurs relève, elle aussi, de l'action excessive du grand sympathique. Il en est de même de l'abaissement de température qui accompagne la lividité des deux membres.

Quant aux troubles trophiques, je ne veux que vous les signaler : ce sont des altérations épidermiques ou unguéales vulgaires, des éruptions icthyosiques, eczémateuses, furonculeuses, quelquefois des zosters, fréquemment des œdèmes circonscrits ou généralisés, le plus souvent encore des eschares. Contrairement à ce qu'on pourrait supposer, les *atrophies musculaires* sont fort rares et cela se conçoit bien lorsqu'on se représente l'intégrité relative de la substance grise, telle qu'elle apparaît sur la figure schématique qui vient de vous être soumise.

1. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 665.

Les troubles viscéraux se bornent à l'insuffisance fonctionnelle des *réservoirs*. Il s'agit tantôt d'incontinence, tantôt de rétention. L'*incontinence* implique l'abolition de la tonicité sphinctérienne; elle résulte donc de la *paralysie des centres toniques* de la vessie et du rectum; elle est, en d'autres termes, la preuve d'une lésion temporaire ou définitive des neurones sphinctériens (qui sont des *myoneurones*). Quant à la *rétention*, c'est tout autre chose : elle équivaut à la paralysie des membres inférieurs, en ce sens qu'elle résulte de l'impuissance du faisceau pyramidal. L'ordre de contraction n'arrive pas à la vessie ni au rectum, et la tonicité des sphincters ne peut pas être surmontée par la volonté.

IV. — Telle est, en résumé, la symptomatologie de la myélite transverse dans sa période d'état. Elle constitue un *fait acquis*, sur lequel les efforts de l'organisme tendant à la guérison n'ont que peu de prise. C'est dire que la maladie est presque incurable. Et cependant, la rétrocession passagère des troubles paralytiques vrais n'est pas très rare. En revanche, l'état spasmodique est définitif; il va toujours s'accentuant et, s'il tend à disparaître, c'est seulement lorsque la lésion a détruit le myoneurone. Alors, la flaccidité succède à la contracture, ce qui rend la situation plus grave encore et plus irrémédiable.

Il est, vous disais-je à l'instant, une forme extrêmement rare de myélite transverse dans laquelle la paralysie est *flaccide*. Mais jamais la flaccidité ne succède à une rigidité prolongée si l'incapacité fonctionnelle est susceptible de s'amender. Une paraplégie spasmodique caractérisée par l'exagération des réflexes et surtout par la trépidation spinale ne peut guérir complètement, attendu que la *contracture permanente*, quoi qu'on en ait dit, relève immédiatement de la dégénération du cordon latéral, jusqu'au jour où la fibre musculaire perd sa contractilité.

D'ailleurs, messieurs, je vous entretiendrai bientôt des paraplégies flaccides, symptomatiques des *myélites transverses curables*. Je consacrerai même à cette question très actuelle ma prochaine leçon.

Avant de vous parler de nos malades, je voudrais encore vous signaler les conditions les plus ordinaires du problème diagnostique tel que l'anatomie pathologique le fait concevoir et tel qu'il se présente à nous dans la pratique. Souvenez-vous qu'il n'est pour

le moment question que de la myélite *chronique* à foyer *dorsal*, et que le syndrome consiste en une paraplégie motrice, le plus souvent *spasmodique*, associée à des douleurs en ceinture et à des pseudo-névralgies des membres inférieurs.

V. — Tout d'abord nous pouvons éliminer l'*hystérie*. Une paraplégie *spasmodique* hystérique, quel que soit le degré de la contracture, ne comporte pas le *clonus provoqué du pied*. S'il existe des exceptions à cette règle, je vous avoue que, pour ma part, je n'en connais pas. Vous remarquerez aussi que la contracture, dans la paraplégie spasmodique des hystériques, est beaucoup plus prononcée que dans n'importe quelle paraplégie de nature *organique* Les deux membres sont accolés l'un à l'autre, raides, parallèles, en extension forcée et obéissant tous deux ensemble aux mouvements qu'on imprime à l'un des deux. La véritable difficulté ne consiste pas à reconnaître l'hystérie lorsqu'on est en présence d'une paraplégie essentiellement hystérique; elle consiste à faire la part de l'hystérie dans les cas très fréquents où la névrose se combine à un syndrome organique. En pareille circonstance, il faut peser le pour et le contre, et conclure en se basant sur les conditions les plus générales et les mieux connues des paraplégies organiques et des paraplégies fonctionnelles. Vous savez, par exemple, qu'une paraplégie spasmodique compliquée d'incontinence d'urine ne peut pas être le fait de l'hystérie toute seule..., mais le diagnostic différentiel de l'hystérie pure et de l'hystérie associée dépend de trop de circonstances variables pour que je prétende vous les énumérer toutes, d'autant que l'association de l'hystérie à une lésion matérielle ne complique vraiment pas beaucoup la situation et que, si la lésion organique est certaine, l'hystérie devient une quantité négligeable. Je ne parlerai donc plus de l'hystérie.

Les difficultés de diagnostic sont d'un tout autre ordre lorsque certains indices font supposer l'existence d'une *compression de la moelle*. Vous avez dû, en effet, remarquer que la symptomatologie de la myélite transverse dorsale, telle que je vous l'ai exposée d'après la description de Vulpian, se confond absolument avec celle de la compression spinale. Il n'y a point à chercher de signes différentiels, car il n'y en a pas. Un sujet, jeune ou vieux, atteint du *mal de Pott* et devenant paraplégique du fait d'une *pachymé-*

ningite tuberculeuse dorsale, présente un ensemble de phénomènes morbides (sensitifs, moteurs, vasculaires, trophiques) absolument identique au syndrome de la myélite transverse syphilitique spontanée. Vous devinez bien que je fais allusion à la variété de myélite transverse dans laquelle la méningite spécifique joue un rôle de premier ordre. C'est, je vous l'ai dit, la plus commune.

Lorsqu'on a affaire à *une paraplégie par compression* d'origine rachidienne, de deux choses l'une : ou le mal vertébral se voit ou il ne se voit pas. S'il se voit, le diagnostic se fait, pour employer l'expression de Vulpian, « du dos du malade ». Lorsqu'il n'y a pas de déformation rachidienne visible, une pachyméningite compressive peut cependant exister, et la situation est exactement pareille à celle que créerait une pachyméningite syphilitique. Vous pouvez aisément vous le figurer en vous reportant à la figure schématique que je vous présentais au début de cette leçon. Tuberculeux ou syphilitique, le processus a la même localisation initiale, il se propage de la périphérie au centre, frappant d'abord la substance blanche sous-jacente à la pie-mère et respectant pendant un temps souvent fort long la substance grise. Cette myélite transverse est, en un mot, *marginale* parce qu'elle débute par la méninge.

Non seulement la tuberculose et la syphilis, mais tous les processus capables de néoformations intra-rachidiennes sont des facteurs de myélites transverses. Le cancer vertébral, les nodules de généralisation sarcomateuse, les tumeurs vasculaires de l'arachnoïde, de la pie-mère, de la dure-mère, les psammomes, les kystes hydatiques, etc., bref, toutes les lésions qui constituent des foyers circonscrits de myélite marginale par compression déterminant à un moment donné le syndrome de la myélite transverse. Vous comprenez bien qu'on ne peut s'arrêter au diagnostic de *myélite par compression* que si l'on a quelque donnée sur l'existence vraisemblable de la production morbide *qui comprime*. Le tubercule, la gomme syphilitique, le cancer sont des productions qu'il est quelquefois, mais non toujours, relativement facile d'incriminer. La paraplégie à laquelle ils donnent lieu est en effet accompagnée fréquemment ou précédée d'accidents ou de symptômes assez significatifs. Il n'en est pas de même des tumeurs bénignes telles que le psammome ou le lipome dont rien ne peut faire soupçonner la nature. Ce sont là de ces diagnostics que nous

devons, jusqu'à présent, nous résigner à ne jamais faire qu'à l'aveuglée.

On a parfois le droit de se prononcer, non pas sur la forme histologique de la tumeur, mais sur son caractère de bénignité ou de malignité. Une paraplégie survenue assez rapidement, fixée une fois pour toutes dans ses éléments symptomatiques et arrêtée dans son évolution, relève évidemment d'une altération en quelque sorte immuable, équivalant à une difformité, comme une cicatrice que rien ne peut effacer. Si, au premier abord, vous étiez surpris de ce fait qu'une production sans gravité intrinsèque, une petite tumeur graisseuse par exemple, est capable de déterminer une myélite transverse sans réaction inflammatoire, sans méningite, sans infiltration d'éléments nouveaux dans le tissu de la moelle ou de ses racines, vous vous l'expliqueriez sans peine en vous représentant la *lésion transverse*, non pas comme un foyer de myélite proprement dite, mais comme un foyer de simple *œdème*.

J'ai déjà mentionné ce fait : c'est l'*œdème* qui est l'agent efficace de la compression. Mais pourquoi l'œdème? — Parce que la production néoplasique, quelle qu'elle soit, comprime elle-même d'abord les vaisseaux, artères et veines. Les artères se vident, les veines se remplissent, et le plasma sanguin transsude à travers les capillaires. Cet œdème une fois produit n'a guère de tendance à disparaître rapidement ; et il en résulte que la moelle, au niveau de la compression, ne se nourrit plus que par ses artères centrales. Ainsi peuvent survenir des dégénérations secondaires, ascendantes-postérieures, descendantes-latérales, sans lésion préalable du parenchyme nerveux. Ce sont, par conséquent, des dégénérations d'origine purement mécanique[1]. Ainsi, alors que la lésion première n'exerce sur la substance grise aucune action destructive, alors même qu'elle est transitoire puisque l'œdème peut se résorber à la faveur d'une dérivation veineuse collatérale, la dégénération des cordons peut être définitive. Celle-ci est donc la conséquence parfois incurable d'un trouble circulatoire passager et capable de guérison spontanée.

Enfin la difficulté diagnostique la plus fréquente et aussi la plus

1. Anatomie pathologique de la compression spinale par Bruno Heymann. *Virchow's Archiv*, Bd CIL. Anal. in *Neurolog. Centralb.*, 1898, n° 4, p. 172.

grande est celle qui consiste à différencier la myélite transverse de la *sclérose en plaques*. Mais vous comprenez bien qu'il s'agit d'un cas particulier de sclérose en plaques : celui dans lequel la lésion occupe la région dorsale et n'est pas « multiloculaire », celui qui donne lieu à une simple paraplégie spasmodique et qui, pour cette raison, a été qualifié par Marie *de monosymptomatique* ou *d'oligo-symptomatique*.

Il faut reconnaître que la sclérose *uniloculaire* dorsale est exceptionnelle, quoiqu'elle ait été plusieurs fois observée. Ce qui est plus exceptionnel encore, c'est qu'elle reste indéfiniment localisée; presque toujours quelques petits foyers protubérantiels et pédonculaires viennent ajouter au syndrome paraplégique les troubles de la parole et de l'équilibration, qui permettent de distinguer cette sclérose d'une myélite chronique dorsale. Il est admis que la lésion de la sclérose, du fait qu'elle est uniquement névroglique, épargne le parenchyme nerveux et, par conséquent, ne donne pas lieu aux symptômes caractéristiques des dégénérescences secondaires. Vulpian se prononçait en somme, pour la dualité : « La *sclérose* transverse, disait-il, n'est qu'une variété de la myélite chronique ; *mais* la forme anatomique de la lésion, son peu d'étendue dans la plupart des cas, l'absence fréquente d'altérations secondaires ascendantes ou descendantes la différencient nettement des cas décrits sous le nom de *myélite transverse*[1]. » Vous voyez que Vulpian parle de l'absence *fréquente* des altérations secondaires ; cela veut dire que ces altérations existent quelquefois ; et elles expliquent en particulier les troubles vésicaux qui sont véritablement fort rares dans la sclérose en plaques. G. Werdnig (de Graz)[2], par exemple, a publié une belle observation de paraplégie *spasmodique douloureuse, compliquée d'anesthésie et d'incontinence d'urine*, et qui avait pour substratum anatomo-pathologique une sclérose en plaques parfaitement caractérisée. Seulement au niveau de la troisième et de la quatrième paire cervicale, l'autopsie fit découvrir un foyer de *myélite scléreuse* plus compacte, où les cylindraxes faisaient complètement défaut et qui était le point de départ de dégénérations médullaires typiques, ascendante et descendante.

1. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, t. II, p. 667.

2. Werdnig, Ein Fall von disseminirter Sklerose des Rückenmarks, verbunden mit secundären Degenerationen. *Med. Jahrbücher*, 1888, Hft 7.

VI. — Même en dehors du cas où les complications dégénératives et les troubles des réservoirs viennent compliquer le diagnostic, il est quelquefois à peu près impossible de soutenir qu'il s'agit plutôt d'une myélite transverse que d'une sclérose en plaques, ou inversement. Un malade actuellement dans nos salles va vous en donner la preuve.

C'est un homme de trente-deux ans, charretier, bien constitué, qui n'a jamais eu ni syphilis, ni blennorrhagie, ni rhumatismes. Comme il est charretier, nous pourrions déclarer *a priori* et, sans faire injure à sa corporation, qu'il boit trop. D'ailleurs il avoue deux litres et demi de vin et dix cafés. En fait, les dix cafés doivent être dix « glorias », et nous ne nous tromperons pas en affirmant que ce malade est fortement imprégné d'alcool. L'étiologie, d'ailleurs, serait très pauvre à part cela.

Un jour, à la fin d'une après-midi de travail très ordinaire, cet homme éprouva, en plein bien-être, des *douleurs dans la jambe droite*, avec une certaine faiblesse et une gêne marquée de la marche. Ayant ressenti l'envie d'uriner, il s'aperçut que l'urine coulait goutte à goutte. La nuit suivante il eut une *rétention d'urine*, quoiqu'il éprouvât un impérieux besoin d'uriner. Il se rendit à l'hôpital pour se faire sonder, mais ce fut à grand'peine qu'il y arriva, car la faiblesse avait augmenté. Elle était à peu près égale dans les deux membres. On l'admit à l'hôpital Lariboisière et il y resta huit mois.

La rétention d'urine ne devait pas persister au delà de quatre ou cinq jours ; les douleurs disparurent aussi très rapidement, et tout se borna à une paraplégie exclusivement motrice — *paralysie spasmodique avec clonus bilatéral* — n'empêchant pas le malade de s'asseoir ni même de travailler assis. En l'absence de toute modification actuelle de la sensibilité, il était parfaitement permis d'exclure l'hypothèse d'une lésion radiculaire. En tout cas, s'il existait une lésion des racines ou des nerfs de la queue de cheval, elle se confondait avec celle qui donnait lieu à la paraplégie motrice ; et comme, d'autre part, la paralysie était spasmodique, c'est à une localisation spinale et non pas radiculaire qu'il fallait l'attribuer.

Il y a maintenant trois ans que cette maladie persiste, mais avec des alternatives de mieux et de pire. Au total, après la forte poussée de la période initiale, nous constatons une atténuation de tous les symptômes. D'abord il n'est plus question de douleurs ni même

d'aucun trouble de la sensibilité. La paraplégie n'empêche pas absolument la marche. Les jambes sont raides et lourdes, mais elles sont encore assez fortes et même assez libres, car le malade peut les plier lorsqu'il est couché. Il semble donc qu'après une fluxion spinale intéressant à la fois les centres de la sensibilité et ceux de la motilité, le mal se soit cantonné dans la région antéro-latérale de la moelle. Il ne s'agit donc pas d'une myélite marginale totale, mais d'une myélite marginale respectant les cordons postérieurs.

En d'autres termes c'est d'une myélite transverse limitée qu'il s'agit.

Ne serait-ce pas cependant une sclérose en *plaques* longtemps réduite à un seul foyer? — Je ne saurais dire. Quoi qu'il en soit, la différence anatomique entre les deux processus est minime et le diagnostic de myélite transverse serait encore justifié, à supposer que nous fussions en présence d'une sclérose en plaques à forme monosymptomatique.

Le cas du second malade qui va vous être présenté vous paraîtra beaucoup plus simple. Ici nous n'hésiterons plus à diagnostiquer la myélite transverse, d'abord parce que le syndrome est absolument conforme à la description de Vulpian, et puis parce que l'étiologie nous laisse entrevoir la nature de la lésion, le malade étant syphilitique. Il s'agit d'un homme que vous connaissez déjà : vous l'avez vu, il y a quatre ans, et je vous l'ai montré comme réalisant un beau spécimen de syphilis spinale[1].

Le chancre date de huit ans, et, dès la deuxième année de l'infection, la myélite spécifique avait atteint son maximum de gravité. Annoncée par des céphalées terribles, elle s'était développée en quelques jours. Un malaise général, des douleurs sourdes dans les reins et les membres inférieurs, une incontinence d'urine absolue avaient obligé cet homme à interrompre son travail. Au bout de trois semaines, il venait à la Salpêtrière, s'appuyant sur des béquilles; mais, dès le lendemain de son entrée, il était incapable de se tenir debout. Étant couché il avait conservé la faculté de mouvoir ses membres en tout sens; et cependant les réflexes étaient déjà exagérés et l'on constatait le *clonus provoqué du pied*. La sensibilité était intacte. Des douleurs spontanées se faisaient sentir

1. *Leçons sur les Maladies nerveuses*, Masson, Paris, 1895.

aux pieds, aux jambes, à la face interne des cuisses, au ventre et principalement à la hauteur de la taille. Une autre douleur, celle-là provoquée par la pression du rachis, correspondait au niveau de la douzième vertèbre dorsale et de la première lombaire. Ainsi le syndrome était bien celui de la *myélite transverse limitée* : la paraplégie des membres inférieurs et de la vessie accusait la lésion du cordon antéro-latéral ; les douleurs pseudo-névralgiques répondaient à l'irritation des racines.

Quelques symptômes surajoutés permettaient, dès cette période précoce de la myélite, de mettre en cause la syphilis. On avait remarqué que les réflexes du poignet étaient très exaltés, quoique les membres supérieurs fussent parfaitement libres. La circulation est toujours assez troublée dans les vaisseaux enflammés de la pie-mère pour expliquer cette propagation ascendante de l'hyperexcitabilité spasmodique. Mais on remarquait quelque chose de plus significatif encore. Le malade louchait, il avait de la *diplopie*, et ses papilles, examinées à l'ophtalmoscope, étaient décolorées. Voilà, tout trouvé, l'élément de diagnostic différentiel que je vous signalais au début de cette leçon. C'est bien la *coexistence d'accidents cérébraux*, sur laquelle M. Lamy a si justement insisté.

Les événements n'ont fait que confirmer l'hypothèse de la *myélite transverse*. Bientôt en effet les jambes perdaient toute motilité, et le malade était condamné à garder le lit.

Les troubles objectifs de la sensibilité affectaient le caractère du syndrome ébauché de Brown-Séquard ; une eschare apparaissait au sacrum ; les contractures se succédaient par crises ; des douleurs intermittentes dans les régions cervicale, thoracique, scapulaire indiquaient des poussées congestives de méningite au-dessus du foyer principal. Dans le même temps les troubles oculaires s'amendaient. Six mois plus tard, l'eschare était cicatrisée et les douleurs avaient beaucoup perdu de leur intensité première. Mais les éléments essentiels du syndrome subsistaient, à savoir : la paraplégie spasmodique et l'incontinence d'urine.

Actuellement c'est la même situation qu'au sixième mois de la maladie. Les troubles trophiques ont disparu cependant. Les deux membres inférieurs se cyanosent facilement, jusqu'à la racine, dans la station verticale. L'incontinence d'urine par hyperexcitabilité du muscle vésical est aussi complète qu'au premier jour. La sensibilité n'est plus sérieusement altérée; nous ne constatons que

de l'anesthésie plantaire; des douleurs, surtout des *brûlures* se font sentir encore fréquemment à la partie postérieure des deux cuisses. Mais tout cela ne serait rien, au dire du malade, n'était la paraplégie motrice. Car les jambes sont inertes, et quoique nous observions un état spasmodique permanent, caractérisé par l'exagération des réflexes et le clonus du pied, les deux membres sont immobiles, fixés au sol, et à ce point incapables d'aucun mouvement volontaire que l'usage des béquilles est presque absolument impossible. La myélite transverse, dans ce cas encore, est une sorte de *tabes spasmodique*.

VII. — Une récente communication de M. Mendelssohn à l'Académie de médecine *sur la valeur diagnostique des lésions cervicales de la moelle épinière*[1] remet en question le problème des *paraplégies flaccides par compression*.

La myélite transverse entraîne-t-elle nécessairement une paraplégie *spasmodique*? Autrement dit, la paraplégie de la myélite transverse est-elle quelquefois *flaccide*? — La chose n'est pas douteuse. Mais comment interpréter les faits où elle se présente sous cette dernière forme?

On attribue en général à Bastian le mérite d'avoir établi les conditions en vertu desquelles la paraplégie est *tantôt flaccide, tantôt spasmodique*. Bastian a certainement cherché à démontrer que, lorsque la trépidation spinale apparaît, lorsque les réflexes s'exagèrent et que la contracture est permanente, la lésion destructive de la moelle n'est pas complète[2]. Cela équivaut à dire que, lorsque la lésion de la moelle est complètement destructive, les réflexes sont complètement supprimés. Tel était le cas d'une myélite transverse observée par Bastian lui-même et dans laquelle l'abolition des réflexes se combinait avec la conservation des fonctions vésicales et rectales[3]. A l'occasion de ce fait, Bastian faisait valoir que les centres spinaux séparés des centres supérieurs n'ont plus leur pouvoir réflexe.

Permettez-moi de remarquer, sans contester en rien le mérite de Bastian, que cette notion de physiologie pathologique est déjà

1. *Acad. de méd.*, 10 mai 1898.
2. On the symptomatology of total transverse lesions of spinal Cord, with special reference to the condition of the various reflexes. *Med. Chir. trans.*, London, 1890.
3. *British med. Journal*, 1890, p. 180.

assez ancienne. Elle était même classique avant le premier travail de Bastian. Vulpian avait mentionné la disparition des réflexes dans les cas de *myélite transverse* où *la lésion est profonde*. Le segment inférieur de la moelle, au-dessous de cette lésion complètement destructive, n'en garde pas moins ses fonctions végétatives. Les étages métamériques sous-jacents au foyer de myélite ou à la section continuent de présider à l'équilibre trophique des parties périphériques qu'ils commandent. Ces étages spinaux ont leurs vaisseaux, ils sont bien nourris, et, comme les stimulations centripètes leur parviennent, ils y répondent normalement par des réactions centrifuges. C'est l'équivalent des expériences de Legallois, de Masius et Vanlair que je vous ai déjà citées. La clinique en réalise d'aussi belles : Hitzig, par exemple, a observé un cas de *section transversale complète de la moelle épinière* avec survie de onze ans[1].

Visant un ordre de faits très analogues, mon collègue M. Babinski a signalé, lui aussi, des paraplégies flasques par compression de la moelle[2], et M. Grasset a publié au moins un cas presque identique[3]. Il s'agit de productions intra-rachidiennes qui compriment la moelle mécaniquement sans l'altérer; et alors « il est facile de concevoir la possibilité d'une guérison véritable et complète. Les lésions de la moelle, dit M. Babinski, étant nulles ou tout à fait rudimentaires et les troubles fonctionnels étant, pour ainsi dire, purement dynamiques, il est très rationnel d'admettre que si l'agent de la compression était venu à disparaître, ou bien que si le processus de l'inflammation pachyméningée avait été simplement enrayé, à un moment donné, les fonctions auraient pu se rétablir dans toute leur intégrité.... Il y a tout lieu d'admettre que chez ces malades la résistance organique de la moelle n'est pas illimitée et il est permis de supposer qu'à la longue la compression pourrait provoquer le développement de lésions spinales[4].

Quel est donc cet agent de compression qui peut si facilement disparaître? Il y a bien des chances pour que ce soit l'œdème dont je vous ai déjà parlé ou la surtension liquide intra-rachidienne.

Il est certain, messieurs, que déjà, bien avant les observations si intéressantes de mon collègue Babinski, la paraplégie *flasque* et

1. *Neurol. Centralb.*, 1894, 1er juillet, n° 13, p. 502.
2. *Arch. de médecine expérimentale*, 1er mars 1891, n° 2.
3. *Clinique médicale* (1893) recueillie par Sacaze
4. *Loc. cit.*

transitoire par compression avait été signalée et expliquée par Adamkiewicz[1]. C'est le liquide céphalo-rachidien qui, dans les tumeurs intra-rachidiennes comme dans les tumeurs intra-crâniennes, serait, selon Adamkiewicz, la cause des phénomènes paralytiques. L'action de la compression spinale est passagère lorsqu'elle n'est pas trop forte, et l'expérience le démontre : un cylindre de laminaire étant introduit dans le canal rachidien, une paraplégie flaccide apparaît. Les ordres cérébraux n'arrivent plus aux myoneurones. Telle la ligature d'un nerf moteur. Mais vient-on à dénouer la ligature ou à décomprimer la moelle en supprimant la laminaire, aussitôt la voie est rouverte et la paralysie disparaît

Apportant à l'appui de son dire l'observation d'une jeune fille de quinze ans guérie d'une paraplégie flasque, Adamkiewicz conclut : « Ainsi la moelle chez l'homme peut, du fait de la compression simple, être affectée de manière à perdre la faculté de conduire les impulsions volontaires et, après que la compression a cessé, elle retrouve cette faculté[2]. »

L'explication d'Adamkiewicz n'est certainement pas définitive et irréfutable. En ce qui me concerne, j'avoue que je préfère m'en tenir à l'action compressive de l'*œdème,* invoquée par Hellich[3] comme exerçant une influence mécanique capable de produire de véritables dislocations de la moelle. Déjà je vous ai dit que cet œdème n'est pas un fait hypothétique; on le voit, on le touche dans les opérations pratiquées sur le rachis. M. Chipault a plusieurs fois remarqué qu'il distend comme un bourrelet la portion de la moelle située au-dessous du tronçon comprimé[4]. Mais, qu'il s'agisse du liquide céphalo-rachidien ou du liquide d'une infiltration œdémateuse, peu importe. L'action compressive est toujours exercée par un liquide, comme dans les tumeurs cérébrales non destructives et, si elle suffit pour interrompre la conductibilité dans les cordons latéraux, *elle ne suffit pas pour entraîner la dégénérescence de ces cordons* ou la désintégration de la substance grise Voilà comme quoi la dite compression ne produit qu'une paralysie flaccide. Encore une fois, j'ajouterai qu'il ne faudrait pas

1. Ueber Gehirn-und Rückenmarkskompression beim Menschen. *Wiener med. Woch.*, 1888, nos 41-43.
2. Anal. in *Centralb. f. klin. Med.*, 1889, p. 415 et 416.
3. Hellich. *Mémoires de l'Académie tchèque des sciences*, 1893, n° 25.
4. Voy. Paraplégies du mal de Pottian : *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 141. Paris, Masson, 1895.

qu'elle se prolongeât trop longtemps ni trop fortement, sous peine d'entraîner la dégénérescence descendante et, partant, la contracture paraplégique.

Dans le cas où l'agent compressif — qu'il soit liquide ou solide — détermine la *dégénération latérale descendante pyramidale*, la contracture apparait. Telle est du moins la règle la plus générale. Mais cette règle n'est admissible qu'à la condition que les nerfs moteurs ou les muscles ne soient pas eux-mêmes frappés de dégénérescence. Il est bien évident que, là où il n'y a plus de cellules motrices, ou de racines antérieures, ou de fibres nerveuses capables de manifester par le spasme la dégénération secondaire, il ne peut y avoir de contracture ni même de contraction. A plus forte raison la paralysie est-elle flaccide lorsque la fibre striée est profondément altérée.

Marinesco a publié tout dernièrement deux belles observations de ce genre. Il s'agissait de deux cas de *compression de la moelle avec abolition des réflexes*. Voici les conclusions très nettes et très catégoriques de cet intéressant travail : « Dans mes deux cas, dit M. Marinesco, il y avait, ainsi que l'examen anatomique et histologique l'a montré, une dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux et *malgré cela* les réflexes rotuliens étaient abolis. On sait que pendant longtemps la plupart des neurologistes ont fait de la dégénérescence des faisceaux pyramidaux le substratum anatomique de l'exagération des réflexes tendineux et de la contracture. En France, le professeur Raymond, un des premiers, s'est inscrit en faux contre cette manière de voir qui, aujourd'hui, n'est plus soutenable. Tous les faits anatomo-cliniques, et particulièrement les cas de compression de la moelle avec paraplégie flasque, sont venus nous montrer que la dégénérescence des faisceaux pyramidaux, en tant que lésion anatomique, n'a rien à voir avec l'exagération des réflexes tendineux[1]. »

Quoi qu'en dise M. Marinesco, si la dégénérescence des faisceaux pyramidaux, en tant que lésion anatomique, n'a rien à voir avec l'exagération des réflexes tendineux, elle a avec ce symptôme des rapports de fréquence que les cliniciens ne seront pas de sitôt disposés à négliger. Encore faudra-t-il que les muscles où l'on

1. *La Semaine médicale*, 13 avril 1898, n° 20, p. 155, col. 2.

s'étonne de ne pas constater la contracture aient conservé leur innervation spinale et que leurs *nerfs intra-musculaires* ne soient pas frappés de dégénérescence comme dans les deux cas de M. Marinesco.

D'ailleurs, messieurs, je le répète à dessein, les faits de ce genre sont véritablement exceptionnels; et si, pour tous ceux qui ont été publiés, — une quinzaine au plus, — l'examen anatomique et histologique avait été aussi complet que pour ceux de Marinesco, il ne me semble pas douteux que la raison d'être de la flaccidité eût été mise en évidence. Ainsi le professeur Senator « vient de communiquer à la Société de médecine interne de Berlin l'observation d'un cas de contusion de la colonne vertébrale avec *paraplégie flasque* et *abolition des réflexes rotuliens* »; et M. Marinesco l'ajoute à la petite liste de ceux que la science a soigneusement et facilement collationnés. Mais il ne dit pas que le blessé survécut *un mois à peine*; c'est-à-dire que la dégénération descendante n'eut pas le temps de se faire. Et puis la substance grise de la moelle avait subi un ébranlement profond, sans compter les lésions radiculaires: car, en dehors des phlyctènes gangreneuses disséminées sur tout le corps et de la desquamation ichtyosique des parties paralysées, on trouva à l'autopsie une cystite gangreneuse et un phlegmon du petit bassin.... Nous connaissons toutes ces complications, nous savons qu'elles font suite aux poliomyélites aiguës, traumatiques ou infectieuses. Le cas de Senator ne peut donc appuyer l'opinion de Marinesco touchant l'origine de la paraplégie flaccide par compression.

Mais voici où il n'est pas interdit de trouver quelque exagération : « Il n'existe pas, dit M. Marinesco, *un seul cas de lésion transverse et complète*, vérifiée à l'autopsie, *avec conservation des réflexes tendineux*[1]! »

Si donc j'en trouve un seul, il ne reste rien de la thèse qui prétend annihiler l'influence de la dégénération descendante.

Assurément il y en a plus d'un.

Le premier en date — sorte de protestation contre l'exclusivisme de Bastian — appartient à Gerhardt (de Strasbourg) : il est relatif à une tumeur des vertèbres thoraciques qui avait comprimé la moelle au point de la diviser *transversalement*. L'observation clinique, recueillie pendant *quatre ans et demi*, mentionne l'*exagération*

1. *Ibid.*

des réflexes et leur persistance jusque six mois avant la mort. A l'autopsie, on trouva la moelle transformée, au niveau de la compression, en une masse finement transparente ; et là, le microscope ne permettait de distinguer qu'un tissu lâche, *vraisemblablement arachnoïdien, sans quoi que ce soit de substance nerveuse*[1] !

Voici une autre observation, celle-là encore de Senator[2] et datée du même jour que celle à laquelle M. Marinesco fait allusion.

« Dans ce cas, il s'agissait d'une femme de trente-six ans qui, se trouvant à la période de convalescence d'une fièvre typhoïde, fut prise à la nuque de douleurs irradiant dans l'occiput et les bras, puis de phénomènes paralytiques. Les membres inférieurs offraient les symptômes de la *paralysie spinale spasmodique* ; la sensibilité cutanée n'y était altérée qu'en certains points, mais le sens musculaire était aboli. Aux membres supérieurs on constatait une paralysie atrophique avec troubles de la sensibilité, notamment dans la région du nerf cubital. Les doigts étaient repliés en griffe. Il y avait une diminution considérable de l'excitabilité musculaire galvanique et faradique, mais sans réaction de dégénérescence. La vessie était paralysée. Dans la suite, les troubles sensitifs augmentèrent au niveau des membres inférieurs et envahirent le tronc, s'étendant en avant jusqu'à une ligne horizontale passant par les mamelons, et en arrière jusqu'au niveau de l'apophyse épineuse de la quatrième dorsale. Enfin des troubles trophiques se manifestèrent sous forme de phlyctènes et d'ulcères siégeant aux orteils et à la face postérieure des cuisses. Six mois avant la mort, qui n'est survenue que *treize années après l'apparition des premiers symptômes morbides*, on vit se produire des lésions de *decubitus*, la fonte purulente de nodules hémorrhoïdaires, ainsi que *des secousses dans les membres inférieurs atteints de rigidité* ; l'état général, qui jusque-là était resté excellent, commença à décliner rapidement. *Les réflexes rotuliens étaient exagérés et sont restés tels malgré la longue durée de l'affection.*

« A l'autopsie on trouva dans la moelle cervicale un *psammosarcome* qui s'étendait depuis la cinquième vertèbre cervicale jusqu'à la seconde vertèbre dorsale. Il ne contenait pas trace de substance médullaire. *La moelle était extrêmement amincie à la région dorsale. On constatait, en outre, une dégénérescence à la*

1. *Neurolog. Centralb.*, 1er juillet, n° 13, p. 502.
2. *Société de médecine interne de Berlin*, séance du 21 mars 1898.

fois ascendante et descendante des fibres de la moelle et une atrophie de la substance grise, surtout à la *région dorsale*, avec disparition presque complète des cellules ganglionnaires des cornes antérieures[1]. »

La plupart des cas de ce genre ont été rassemblés — sauf les tout derniers — par van Gehuchten dans un mémoire original inspiré par un fait de *compression spinale avec paraplégie flaccide*; mais il s'agissait d'une compression dorsale au cours de laquelle la disparition des réflexes n'avait duré que *quatorze jours*. L'observation dont il s'agit rentrait donc dans la catégorie de celles où, comme le dit si bien van Gehuchten, l'affaiblissement du tonus nerveux des cellules de la moelle n'est pas dû à l'*interruption anatomique* des fibres cérébrales, cérébelleuses et mésencéphaliques, mais uniquement à leur *interruption fonctionnelle*[2]. Les paralysies flaccides par *interruption anatomique* sont seules intéressantes. Or, il faut en convenir, les observations anatomo-pathologiques bien recueillies et complètes sont rares, et les trois ou quatre qu'on possède sont loin d'être démonstratives. Il n'y en a pas une seule qui confirme la thèse de Bastian *sans restriction*. L'observation de Bruns, presque aussi détaillée et consciencieuse que celles de Marinesco, laisse subsister le doute : attendu que, si la paraplégie consécutive à une section totale[3] de la moelle cervico-dorsale était absolument flaccide, si les faisceaux pyramidaux étaient dégénérés, — car le malade vécut près de quatre mois, — on trouva des lésions dégénératives dans les muscles et dans les nerfs, principalement dans le *nerf crural*. C'est plus qu'il n'en faut, on l'avouera, pour abolir le réflexe rotulien.

Au demeurant, il est parfaitement possible que dans les compressions simples sans destruction de la substance grise, la dégénérescence secondaire soit utile à la production de la contracture sans que pour cela l'opinion de Bastian, de Thorburn, de van Gehuchten

1. Anal. détaillée dans la *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 7 avril 1898, n° 28 — 333.

2. Un cas de compression de la moelle dorsale avec abolition des réflexes. *Société belge de neurologie*, 26 juin 1897.

3. *Berliner Gesellschaft f. Psych. u. Nervenk.*, 12 décembre 1892. Je dois signaler également une très intéressante observation publiée et commentée par mon collègue M. Gilbert Ballet. Cette observation est relative à un cas de pachyméningite compressive suivi d'autopsie. Ses réflexes qui avaient été d'abord exagérés disparurent complètement dans les derniers jours de la vie. (*Leçons de clinique médicale*, p. 414. Paris, 1897.)

soit ébranlée. On remarquera d'ailleurs, à la lecture des observations, que la paraplégie flaccide est beaucoup plus commune à la suite des brusques sections traumatiques ou des écrasements qu'à la suite des compressions lentes; celles-ci peuvent ne pas déterminer « l'interruption *anatomique* » totale. Les grandes secousses traumatiques ont souvent des répercussions lointaines dont les racines nerveuses peuvent être les premières à souffrir.

Bref la question n'est pas résolue. Et elle ne le sera que lorsque nous serons en possession de documents anatomo-pathologiques complets, c'est-à-dire lorsque des autopsies nous auront renseignés non seulement sur l'importance de la lésion spinale mais sur l'existence ou l'absence des altérations des racines, des nerfs ou des muscles qui participent à tel ou tel réflexe.

DIXIÈME LEÇON

LES PARAPLÉGIES FLACCIDES PAR COMPRESSION

Les paraplégies flaccides peuvent résulter de l'interruption *fonctionnelle* des fibres pyramidales. — La dégénérescence des fibres pyramidales constitue l'interruption *anatomique* qui détermine la contracture permanente. — En cas de dégénérescence pyramidale, l'absence de contracture provient d'une altération des muscles, des nerfs, des racines ou de la substance grise de la moelle.

I. Rareté des paraplégies chroniques *flaccides*, et fréquence des paraplégies *spasmodiques*.

Paraplégies spasmodiques par compression.

Le type de la myélite transverse chronique est conforme à celui de la myélite par compression. — Rôle attribué par Charcot à la dégénérescence pyramidale secondaire. — Myélites chroniques avec paraplégie flaccide (travail de Bastian).

Théorie en vertu de laquelle la dégénérescence des faisceaux pyramidaux, en tant que lésion anatomique, n'a rien à voir avec l'exagération des réflexes tendineux.

Énumération des paraplégies chroniques dont l'état spasmodique (caractérisé par l'exagération des réflexes tendineux) a été attribué à la dégénérescence pyramidale secondaire.

II. Cas clinique et anatomo-pathologique : *myélite transverse* syphilitique. — Douleurs, parésie, incontinence urinaire et fécale. — État spasmodique permanent. — A la parésie succède brusquement la paralysie complète. — Cette paraplégie est spasmodique. — Troubles de la sensibilité consistant en un *syndrome de Brown-Séquard* atténué (thermo-analgésie croisée). — Eschares. — *Disparition* relativement rapide de l'état *spasmodique*. — La paraplégie devient *flaccide*. — Fièvre hectique. — Mort.

III. Myélite chronique limitée à la région dorsale. — Erreurs de localisation dans cette région.

Amincissement et aplatissement de la moelle. — Myélite *marginale*. — Équivalence de cette lésion avec une ligature expérimentale.

La myélite marginale est le plus souvent une méningo-myélite. — La leptoméningite paraît être primitive.

Processus de surface respectant le sillon antérieur de la moelle.

Lésions de la substance grise. — Dislocation des éléments de cette substance. — Ectopies et œdème. — Les parties ectopiées peuvent n'avoir pas perdu leurs rapports essentiels.

Dégénérescence descendante et ascendante des faisceaux à fibres longues.

La substance grise est moins gravement endommagée que la substance blanche (Sottas). — La légion *marginale* implique l'importance de la méningite, si légère que soit cette dernière. — Rôle de l'*espace sous-arachnoïdien*.

IV. Altérations miscroscopiques de la substance grise. — Rareté des éléments en état de chromatolyse. — L'intégrité relative de la substance grise n'explique pas la flaccidité.

Névrite périphérique dégénérative. — Altérations wallériennes. — Pathogénie de cette névrite. — Influence de l'œdème sur sa production. — Névrites par œdème expérimental.

V. Lésions capables de supprimer l'action spasmogène de la dégénérescence pyramidale :

lésions radiculaires antérieures et postérieures. — Lésions de la fibre musculaire (observations de Marinesco, Westphal) ou d'une partie quelconque du *myoneurone*. Observations de Sano. — Myélites chroniques flaccides avec dégénérescences pyramidales. — Lésions des grandes cellules de la colonne de Clarke.
Conclusion.

Messieurs,

Dans notre dernière réunion, nous avons abordé ensemble l'étude des paraplégies chroniques flaccides. J'y voudrais revenir encore.

Vous vous souvenez que nous avons envisagé ces paraplégies comme des syndromes complexes, liés à l'interruption *fonctionnelle* et non anatomique des fibres pyramidales. Nous avons vu, d'autre part, que l'interruption *anatomique* de ces fibres entraîne nécessairement une dégénération descendante latérale, et que la *dégénération pyramidale* a pour conséquence inévitable une contracture permanente. Enfin, je vous ai dit que le seul obstacle à la contracture résidait dans la lésion fortuite — et secondaire ellemême — des muscles, des nerfs, des racines ou de la substance grise de la moelle.

Aujourd'hui je désirerais apporter une contribution nouvelle à l'histoire de ces paraplégies. On n'y saurait trop insister, car c'est un sujet qui, depuis peu de temps, a suscité quelques travaux remarquables et provoqué la controverse. D'ailleurs, vous devinez bien qu'il comporte un autre intérêt que celui de la science pure. La chirurgie guette les myélites par compression. A tous égards donc il serait désirable que toutes les observations cliniques et anatomiques relatives aux faits dont il s'agit fussent soigneusement recueillies et publiées. De cette façon seulement on parviendrait à résoudre un problème qui divise les neurologistes.

I. — Les paraplégies chroniques flaccides sont excessivement rares, non seulement par rapport aux paraplégies chroniques spasmodiques, mais encore d'une manière absolue (on comprend bien que les atrophies musculaires *primitives* des membres inférieurs ne figurent pas parmi les paraplégies vraies.) Au contraire, les paraplégies *spasmodiques* sont très fréquentes. Il n'est guère de médecin qui n'en ait observé de nombreux cas, ne fût-ce que ceux des compressions médullaires causées par le mal de Pott, le cancer vertébral, les tumeurs intra-rachidiennes, etc.

Il y a moins de vingt ans, lorsque Charcot, dans ses leçons sur les *Localisations spinales*, traitait la question des paraplégies spasmodiques, il ne semblait plus qu'aucune difficulté d'interprétation pathogénique dût être jamais soulevée. Tout paraissait d'une simplicité et d'une clarté que rien ne pût embrouiller ni obscurcir. La compression de la moelle dorsale, quelles qu'en fussent la cause et l'étendue, déterminait une myélite transverse, et la dégénération descendante du faisceau pyramidal au-dessous de ce foyer de myélite entretenait la contracture permanente des membres inférieurs paralysés. Il est certain que, dans l'esprit de Charcot, l'état spasmodique survenait comme la conséquence immédiate et inévitable de la sclérose latérale ; et il ne manquait pas de faire remarquer que, chez les malades atteints de sclérose latérale amyotrophique, la contracture ne disparaît qu'avec la mort de la cellule motrice.

La myélite chronique circonscrite — celle qu'on appelle communément *myélite transverse* — donne lieu, elle aussi, à la paraplégie spasmodique : à telle enseigne que l'histoire des paraplégies spasmodiques et celle des myélites chroniques primitives et partielles se confondent. Or, depuis un travail qui fait date, publié en 1890 par Bastian, nous savons que toutes les lésions spinales, primitives ou secondaires, capables de déterminer une paraplégie *spasmodique*, sont également capables de déterminer une paraplégie *flaccide*; mais cela, bien entendu, à une condition spéciale : cette condition c'est, selon Bastian, l'*interruption absolue* de la continuité des *fibres médullaires* et des *colonnes grises centrales*.

Je demande la permission de dire que, dans une publication toute récente, j'ai, sinon contesté, du moins discuté les conclusions hâtivement tirées du mémoire de Bastian.

Ainsi il paraîtrait que la sclérose latérale a perdu toute connexité anatomo-clinique avec la contracture permanente. Sous ce rapport rien n'égale le radicalisme de M. Marinesco. Voici ce que prétend le savant histologiste : « *Tous les faits anatomo-cliniques* et particulièrement les cas de compression de la moelle avec paraplégie flasque sont venus nous montrer que *la dégénérescence des faisceaux pyramidaux*, en tant que lésion anatomique, *n'a rien à voir avec l'exagération des réflexes tendineux*[1]. » Ainsi la dégé-

1. *Semaine médicale*, 15 avril 1898.

nération descendante post-apoplectique ne serait pour rien dans la contracture des hémiplégiques? La sclérose latérale ne serait pour rien dans la contracture de la « Maladie de Charcot »? La sclérose latérale symétrique primitive ne serait pour rien dans la contracture du tabes *spasmodique*, tel que l'ont observé Strümpell et Dejerine? La dégénérescence névroglique bilatérale ne serait pour rien dans la paraplégie spasmodique de la sclérose en plaques? Enfin la dégénérescence bilatérale descendante des myélites transverses ne serait pour rien dans les phénomènes spasmodiques des paraplégies par compression?

Avant de prendre parti si catégoriquement, il eût fallu peut-être considérer que l'immense majorité des paraplégies par compression sont *spasmodiques*; qu'il n'y a pas — en dehors de certaines diplégies infantiles — un exemple authentique de paraplégie spasmodique progressive sans dégénération latérale; que d'ailleurs le cas particulier des diplégies infantiles désignées sous le nom de maladie de Little, n'infirme en rien la règle puisqu'elles sont relatives à l'arrêt de développement non pas du système des fibres pyramidales, mais du tissu protecteur de ce système (myéline et gaines); enfin que, s'il existe, par exception, des dégénérescences descendantes bilatérales sans contracture, cela tient le plus souvent à une altération des éléments qui entretiennent l'activité spasmodique, c'est-à-dire soit des racines sensitives conductrices des excitations réflexes, soit des *nerfs moteurs*, soit des *muscles eux-mêmes*.

Jusqu'à ce jour aucun fait n'est venu contredire ces propositions. J'en apporte aujourd'hui un nouveau, et j'estime que vous le trouverez particulièrement démonstratif. Il est difficile d'imaginer un syndrome clinique plus simple et une donnée anatomo-pathologique plus typique.

II. — C'est d'une myélite transverse primitive qu'il s'agit.

Un homme de 41 ans, très robuste et très bien portant, contracte la syphilis et se soigne pendant quatre mois. Un peu moins de cinq ans après, il éprouve des douleurs dans les membres inférieurs, surtout à droite; il a une certaine difficulté à marcher, car il se sent faible sur ses jambes et il a besoin de se servir d'une canne. Parfois il perd ses urines et ses matières fécales. Il consulte un médecin qui lui prescrit l'iodure de potassium, les pointes de feu sur la région dorsale, les douches. Il suit régulièrement ce

traitement, se sent peu à peu moins faible, et quoique toujours endolori et maladroit de ses jambes, reprend son métier de monteur en bronze.

Les choses vont ainsi pendant seize mois; puis, un jour, cet homme ressent autour des reins et du thorax une fatigue douloureuse plus prononcée que de coutume et, dès le lendemain, à son réveil, il s'aperçoit que ses membres inférieurs sont inertes et ne lui obéissent plus. Du moins il ne peut plus se tenir debout : il s'effondre. Étant couché, il peut encore fléchir les jambes sur les cuisses, étendre le pied et même remuer les orteils. Cette fois c'est le membre gauche qui est le plus affecté.

La paraplégie est nettement *spasmodique* : des mouvements brusques de flexion de la cuisse sur le bassin et de la jambe sur la cuisse se produisent de temps à autre inopinément, accompagnés de crampes; ou bien c'est un tremblement clonique qui se prolonge sans que le malade puisse l'arrêter. Ces derniers phénomènes remontent à l'époque où le malade fut pris pour la première fois de faiblesse des membres inférieurs, mais ils sont actuellement très exagérés. D'ailleurs il n'existe pas d'atrophie musculaire proprement dite : le malade a simplement remarqué que ses jambes ont maigri depuis quelque temps.

L'incontinence des urines et des matières fécales qui n'était qu'intermittente est désormais permanente. Les troubles de la sensibilité — en dehors de quelques douleurs vagues dans la jambe gauche — se bornent à une diminution et à un léger retard de la perception.

Quelquefois, mais non toujours, le malade confond le chaud et le froid. Ces phénomènes très changeants et transitoires sont du reste trop peu caractérisés pour qu'on puisse déterminer exactement l'étage à partir duquel ils s'arrêtent. Aussi doit-on considérer la paraplégie comme à peu près exclusivement motrice.

Le malade qui avait été admis à l'hôpital en octobre 1897, peu de jours après que la paralysie était devenue complète et définitive, ne quitta plus le lit jusqu'à sa mort qui eut lieu six mois après, le 6 avril 1898. Durant ce séjour prolongé, l'examen de la *sensibilité* fut mainte fois renouvelé. L'observation recueillie au jour le jour relate tantôt un simple retard ou une simple diminution des perceptions douloureuses, tantôt le retour intégral de la sensibilité. Plusieurs fois, on eut à mentionner le syndrome *atténué* de Brown-

Séquard, c'est-à-dire une *thermo-analgésie* limitée au membre inférieur droit, le membre inférieur gauche étant le plus gravement affecté au point de vue moteur. Des eschares nombreuses apparurent au sacrum, aux trochanters, aux talons, aux malléoles, toutes susceptibles d'amélioration et même de guérison, à l'exception des eschares sacrées constamment irritées du fait de l'incontinence urinaire et fécale. Les membres inférieurs furent également envahis par un œdème plus ou moins prononcé suivant les jours, et qu'on pouvait considérer comme d'origine trophique à une époque où le malade n'était pas encore cachectique.

J'arrive sans plus de détails au fait capital de cette histoire clinique. Insensiblement, dans un délai de quelques semaines, — peut-être moins encore — en tout cas du mois de décembre au mois de janvier, la motilité disparut complètement. Les mouvements d'extension furent les derniers que le malade put exécuter. Or, au fur et à mesure que s'effaçaient les derniers vestiges de l'activité motrice volontaire, on voyait également s'atténuer et bientôt même *disparaître toute trace de l'état spasmodique*. Ainsi la paraplégie, trois mois avant la mort du malade, était devenue absolument *flaccide*. Non seulement les réflexes tendineux n'étaient plus exagérés, mais ils étaient entièrement abolis, ainsi d'ailleurs que les réflexes cutanés.

Vers la fin, les membres supérieurs s'affaiblirent à leur tour. Le bras droit s'anima de tremblements de courte durée sans contracture proprement dite. Il perdit même complètement sa motilité durant les trois ou quatre derniers jours de la vie. Les eschares s'étant étendues en largeur et en profondeur, la fièvre hectique précipita les événements et le malade succomba dans le marasme.

III. — Voilà donc en aussi peu de mots que possible, l'histoire d'un *syphilitique*, chez lequel une myélite transverse donna lieu à une paraplégie *spasmodique* d'abord et à une paraplégie *flaccide* ensuite. L'autopsie devait nous fournir l'explication de ce problème clinique.

Tout d'abord, il nous fut donné de constater l'exactitude d'un premier diagnostic anatomique qui ne présentait pas en soi de difficulté bien sérieuse. C'était, comme nous l'avions admis, d'une myélite chronique limitée qu'il s'agissait. Le foyer cependant se trouvait plus haut que nous ne l'avions supposé. Il avait une étendue

longitudinale de 4 à 5 centimètres environ à la hauteur de la 3e vertèbre dorsale.

Soit dit en passant, cette constatation ne fut pas pour nous une surprise. Les erreurs de localisation spinale dans la région dorsale sont très fréquentes et à peu près impossibles à éviter lorsque nous ne sommes pas renseignés — et tel était le cas ici — sur l'étage du foyer par des troubles de la sensibilité objective ou par des troubles trophiques. Le plus ordinairement, on s'aperçoit que la lésion occupe un niveau supérieur à celui qu'avaient fait supposer les symptômes cliniques. Il faudrait donc, en thèse générale, pour corriger à l'avance cette erreur fréquente, hausser en quelque sorte le niveau de la lésion.

Le diagnostic de *myélite transverse* était pleinement justifié. Entre les 2e et 4e paires rachidiennes la moelle était amincie, aplatie, sans ramollissement, sans compression, sans adhérence à la dure-mère. Les vaisseaux de la pie-mère étaient plus nombreux et plus sinueux tout autour de cette portion réduite de volume, et, déjà à l'œil nu, semblaient enveloppés et recouverts par une gangue de mince tissu celluleux. Nulle part on ne découvrait la moindre infiltration purulente ou fibrineuse. En somme, nous avions sous les yeux le résultat d'un processus essentiellement chronique; aussi la réduction de la moelle paraissait-elle, à première vue, la conséquence d'une rétraction scléreuse.

L'examen microscopique devait confirmer cette supposition. La myélite consistait, en effet, en une sclérose diffuse intéressant toute la substance spinale — aussi bien la grise que la blanche — mais avec une intensité beaucoup plus grande à la périphérie qu'au centre. Ainsi qu'on pouvait s'en rendre compte par l'étude des parties situées au-dessus et au-dessous du foyer, la myélite était d'abord et surtout marginale. Elle était donc immédiatement sous-jacente à la pie-mère à son début, et c'est secondairement qu'elle avait gagné la profondeur.

Il est facile de se représenter l'altération scléreuse dont il s'agit comme la cicatrice en voie de formation d'une lente inflammation méningitique pénétrant circulairement de tous les points de l'enveloppe cylindrique de la moelle vers l'axe épendymaire. Voilà donc bien, dans toute sa pureté, *le type anatomo-pathologique de la myélite transverse*, myélite à la fois diffuse et circonscrite, dont la caractéristique est la formation d'une *virole* scléreuse étreignant,

étouffant pour ainsi dire la substance nerveuse sur une petite portion de sa hauteur. La lésion ainsi produite équivaut à une ligature expérimentale, lente et progressive. La conductibilité des axones est supprimée forcément, du moins en grande partie; et comme il arrive toujours, lorsque la compression persiste, les cordons à long trajet dégénèrent au-dessus et au-dessous de la striction. Nous allons, dans un instant, revenir sur cette dégénérescence.

Mais il faut spécifier plus explicitement encore la nature de l'altération scléreuse. Je vous disais, dans notre dernier entretien, que la *myélite transverse* était le plus souvent une *méningo-myélite* et j'ajoutais que les classiques, en dehors de cette notion, n'indiquaient pas très clairement les caractères histologiques du processus. Nous avons une occasion propice pour les étudier de près aujourd'hui, puisque le cas est typique à tous égards.

Si la méningite ne se manifeste à l'œil nu que par la vascularisation excessive de la pie-mère sur toute l'étendue du foyer, l'examen microscopique la fait apparaître dans toute son évidence et permet de lui attribuer le rôle primordial.

C'est à une *leptoméningite* exclusivement que nous avons affaire. Mais tout d'abord je dois vous dire que cette leptoméningite existe sur la totalité de la surface médullaire; elle offre seulement un maximum d'intensité au niveau du foyer; et comme nous la voyons généralisée, il est tout naturel d'admettre qu'elle est la lésion principale, tout au moins la première en date, et que le foyer lui-même n'est qu'un cas particulier, une conséquence fortuite de l'inflammation superficielle. L'épaisseur de la méninge qu'on ne pouvait mesurer à l'œil nu est certainement quintuplée, et par places décuplée, surtout aux points de pénétration des artères radiculaires. L'adhérence de cette membrane à la substance nerveuse est partout *absolue*; il y a pénétration réciproque de l'une et de l'autre. On voit des bandes scléreuses s'enfoncer en convergeant dans la masse des cordons blancs; et, inversement, on reconnaît de nombreux tubes nerveux disséminés dans la pie-mère épaissie.

Un fait intéressant démontre qu'il ne s'agit que d'un *processus de surface* : les deux bords de substance blanche que sépare le sillon médian sont indemnes. Ici la circulation est assurée par l'artère spinale antérieure dont les branches sont restées libres

au-dessus du foyer principal. Vous connaissez la disposition à laquelle je fais allusion. Sur les coupes transversales, on voit toujours dans le sillon médian un *méso* celluleux dirigé d'avant en arrière et qui sert en quelque sorte de tuteur aux branches de la spinale antérieure. Ce *méso*, partie intégrante de la pie-mère, est séparée de la substance blanche, qui limite le sillon à droite et à gauche, par un intervalle libre : là, on ne reconnaît aucun indice d'inflammation, et il n'y a pas trace d'adhérences. Ce n'est donc pas dans le régime circulatoire de l'artère spinale antérieure, chargée surtout d'irriguer la substance grise, que la méningite a pris naissance ; ce ne peut être que dans le système des artères périphériques, celui des radiculaires, qui forment autour de la moelle un réseau à mailles largement anastomosées. On conçoit donc que l'agent provocateur de la méningite — cette toxine « tertiaire » dont on ne saurait guère contester l'existence — ait pu produire son effet pathogène sur toute la surface d'un étage spinal, là où la pie-mère est enveloppée par l'espace sous-arachnoïdien, sans exercer aucune action sur les deux bords du sillon antérieur. Et cependant ces deux bords représentent, sur les coupes transversales, une bonne partie de la surface de la moelle.

Bref, la myélite transverse était dans le cas actuel, conformément à la règle générale, une *méningo-myélite*; et cette méningo-myélite était primitivement une lepto-méningite superficielle, généralisée à toute la hauteur de l'axe, mais limitée aux parties de la pie-mère qui sont enveloppées par l'espace sous-arachnoïdien.

Au niveau du foyer, l'infiltration de la méningite gagnait en profondeur jusqu'à la substance grise. La topographie des cornes antérieures et postérieures était méconnaissable. Un écrasement traumatique n'eût pas produit une dislocation plus complète. On ne s'y retrouve réellement plus. Seule la corne antérieure droite permet de s'orienter dans ce bouleversement des cordons blancs et des colonnes grises. Sur certaines coupes même, on ne retrouve plus que cette corne motrice, perdue dans des faisceaux blancs dissociés, comme si tout l'axe gris eût été étiré longitudinalement et ne présentât plus uniquement que sur ce point sa continuité avec lui-même. Il est vraisemblable que les ectopies de ce genre, maintes fois signalées, sont le fait de *l'œdème* qui distend les parties, les écarte, les fait glisser les unes contre les autres et fina-

lement les sépare, sans toutefois leur faire perdre complètement leurs rapports essentiels (Fig. 77).

Au-dessus et au-dessous de l'étranglement scléreux de la moelle vous reconnaissez la *dégénérescence des faisceaux à fibres longues :* elle prouve que l'interruption de ces fibres équivaut à une section



Fig. 77. — Coupe transversale de la moelle au-dessus du foyer de myélite transverse. La dislocation des colonnes grises et des faisceaux blancs est moins complète qu'au niveau même du foyer : on reconnaît facilement toutes les parties constituantes de la moelle. En arrière se voit la tache triangulaire qui correspond à la dégénérescence ascendante des cordons postérieurs. Tout le pourtour de la coupe présente également une teinte claire montrant la disposition régulièrement circulaire de la myélite *marginale.* Les cordons antérieurs, de chaque côté du sillon médian, sont respectés.

transversale. Au-dessus la dégénérescence intéresse les cordons de Goll, le faisceau cérébelleux direct et le faisceau de Gowers; au-dessous elle est strictement limitée aux faisceaux pyramidaux. Toutefois, comme la méningite pénètre la moelle circulairement et concentriquement, même au-dessous du foyer, la tache de sclérose dégénérative se continue insensiblement avec les taches de sclérose diffuse de la méningite chronique, et alors la coloration par le picro-carmin paraît, au premier abord, confondre toutes les parties malades en une teinte uniforme. Il est toutefois possible de les

différencier. Le picro-carmin imprègne beaucoup plus vivement les cordons frappés de dégénérescence secondaire. Par la méthode de Pal on arrive, de même, à distinguer les deux processus; les aires de dégénération ascendante ou descendante ont une coloration très notablement plus claire. Aux deux extrémités de l'axe, dans les

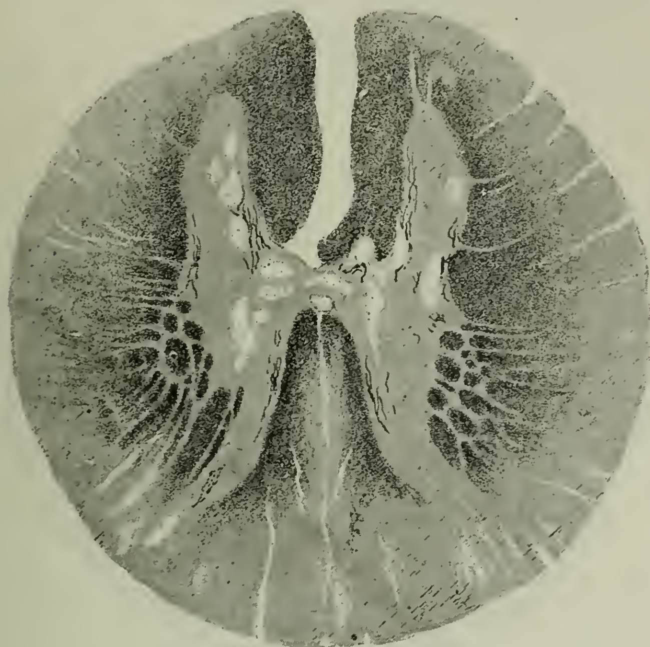


Fig. 78. — Coupe transversale de la moelle au-dessus du foyer de myélite transverse. La myélite est *marginale*. Les cordons antérieurs de chaque côté du sillon antérieur sont respectés. En arrière, dégénération ascendante des faisceaux de Goll et de la partie postéro-externe des faisceaux de Burdach.

régions cervicale et lombaire les plus éloignées du foyer, là où la méningite est le moins prononcée, la différence est encore plus accusée. Enfin, au moyen de l'hématoxyline, on reconnaît immédiatement la part qui revient à l'un et l'autre processus : l'hématoxyline respecte les tissus qui ont dégénéré à la longue et, au contraire, imprègne fortement ceux que l'inflammation encombre des noyaux (Fig. 78).

Telle est, réduite à ses traits essentiels, la lésion histologique de la myélite transverse spontanée. C'est une myélite marginale dont

le point de départ est certainement la pie-mère. Si, comme l'a très bien fait remarquer M. Sottas[1], la substance grise n'est pas intacte, quoi qu'on en ait dit, il n'en est pas moins vrai que, relativement aux altérations de la substance blanche, cette substance grise conserve en partie une constitution microscopique encore reconnaissable, même au niveau du foyer. L'ectopie des masses grises



Fig. 79. — Coupe transversale de la moelle lombaire (au-dessous du foyer de myélite transverse). Dégénération descendante des deux faisceaux pyramidaux. Il n'y a plus, à ce niveau, de myélite marginale proprement dite. Un arc de sclérose, dans la moitié droite de la moelle, correspond à la nécrobiose d'un territoire d'irrigation vasculaire commandé par une artère radiculaire oblitérée au-dessus de la surface de section.

paraît avoir, en somme, plus d'importance que les modifications de leur structure élémentaire. Aussi est-il fort probable que l'exagération subite des phénomènes paralytiques date du moment précis où l'ectopie s'est produite sous l'influence de l'œdème. Le gros nodule scléreux qui interrompt la continuité de l'axe médullaire équivaut donc, je le répète, à une sorte de ligature expérimentale.

1. Sottas. *Contribution à l'étude anatomique et clinique des paralysies spinales syphilitiques*, p. 204. Paris, 1894.

J'insiste aussi, une fois de plus, sur ce fait que la méningite chronique, d'où procède la myélite, n'existe qu'à la périphérie, c'est-à-dire là seulement où la pie-mère se trouve en rapport avec l'espace sous-arachnoïdien (Fig. 79). Les parois du sillon antérieur, — quoique faisant partie de la surface de la moelle, — sont respectées; et cela tient précisément à ce que l'espace sous-arachnoïdien ne pénètre pas dans le sillon antérieur de la moelle. Si l'on considère le rôle que joue, en tant que milieu de culture, le liquide céphalo-rachidien dans les processus anatomo-pathologiques d'origine infectieuse, on ne doit pas envisager avec indifférence cette particularité de localisation. Ce n'est pas seulement en effet dans le cas présent que l'immunité de la substance blanche a été constatée sur les bords du sillon spinal antérieur : vous la retrouverez dans plusieurs cas de la monographie de Sottas; et les figures très scrupuleusement dessinées qui doublent la valeur documentaire de cet excellent travail démontrent qu'il ne peut s'agir là d'une pure coïncidence[1].

En résumé, si la myélite transverse est la conséquence d'une lepto-méningite chronique limitée, la lepto-méningite elle-même paraît résulter d'un autre phénomène morbide, antérieur en date, et dont l'espace sous-arachnoïdien est le siège.

IV. — Revenons encore un instant aux lésions de la substance grise.

Nous avons vu que la dislocation des cornes antérieures et postérieures au niveau de l'étranglement médullaire n'apporte pas de changements très appréciables dans la forme et les affinités histochimiques des éléments nerveux. Cela résulte de l'examen des coupes colorées par la méthode de Nissl. En tout cas, pour ne parler que des cellules sous-jacentes au foyer de sclérose, on peut affirmer que les corps des myoneurones sont restés aptes à l'exécution des actes réflexes. On n'en découvre qu'un nombre infinitésimal en état de chromatolyse.

Pourquoi donc, à un moment donné, avons-nous vu cesser la contracture paraplégique? Pourquoi la flaccidité absolue et définitive a-t-elle remplacé le spasme initial? Pourquoi les réflexes tendineux primitivement exagérés se sont-ils trouvés abolis?

1. *Loc. cit.* Cas II, fig. 4, 5. 6 et suiv.; et cas III, fig. 13, 14, 15 et suiv.

Ici encore l'analyse microscopique va nous répondre.

Tout d'abord, on peut supposer que les altérations des filets radiculaires englobés dans l'infiltration méningitique interrompent la continuité de l'arc réflexe. Sans doute un assez grand nombre de conducteurs nerveux ont ainsi disparu, soit dans les racines antérieures, soit dans les racines postérieures. Mais un bien plus grand nombre de cylindraxes munis de leurs gaines sont demeurés intacts, et, d'autre part, il est prouvé qu'un acte réflexe — quel qu'il soit — ne s'effectue pas par une racine unique. Les plexus éparpillent toujours sur une certaine hauteur de l'axe les voies des excitations centripètes et des réactions centrifuges.

Enfin, mieux qu'une hypothèse toujours discutable, un fait positif vient ici nous expliquer très clairement la raison d'être de la flaccidité paralytique.

Tous les nerfs intra-musculaires de la cuisse et de la jambe sont frappés de dégénérescence; et la dégénérescence en question est le spécimen le mieux caractérisé des lésions wallériennes. M. le professeur Pierret, qui a bien voulu examiner les préparations de ces nerfs, m'a déclaré n'en avoir jamais vu de plus démonstratives; et, si je ne crois pas devoir vous apporter de figures représentant ces lésions, c'est parce qu'elles reproduiraient exactement celles qui illustrent tous les ouvrages classiques.

Il faut nous en tenir là. Rien ne peut infirmer les conclusions qu'une pareille constatation implique et exige. C'est une *névrite périphérique généralisée* et profondément destructive qui a transformé en paraplégie flaccide la paraplégie spasmodique de notre myélite transverse.

La pathogénie de cette névrite dégénérative, non soupçonnée pendant la vie, est assez indécise.

L'infiltration œdémateuse des membres inférieurs peut certainement l'avoir produite, d'autant que le malade était cachectique et que la nutrition des tissus, — à commencer par les nerfs eux-mêmes, — était très défectueuse. Vous n'ignorez pas qu'on provoque des névrites expérimentales à l'aide des injections interstitielles ayant pour résultat une sorte d'œdème artificiel. Cela ne veut pas dire que toutes les paraplégies flaccides succédant à des paraplégies spasmodiques soient imputables à une névrite reconnaissant invariablement une semblable origine. Dans le nombre de ces

paraplégies flaccides secondaires, il en est peut-être qui ne sont pas compliquées d'œdème. En tout cas, pour nous en tenir à l'observation actuelle, la névrite, quelle qu'en soit la cause, était assez destructive et assez généralisée pour expliquer l'impossibilité matérielle de la persistance des réflexes.

V. — Le fait que je viens de vous exposer, envisagé isolément et sans tenir compte des faits similaires, fournit la preuve, suffisante à mes yeux, que la *sclérose descendante* dans les paraplégies spasmodiques ne peut cesser d'exercer visiblement son action *spasmogène* que si tout ou partie de l'arc réflexe a perdu son excitabilité. Est-ce nécessairement la névrite intra-musculaire qui, dans les cas de ce genre, représente la lésion de l'arc réflexe d'où résulte la flaccidité? Cela est peu probable. Une altération grave des racines postérieures lombaires entraînerait tout aussi bien la suppression du réflexe rotulien. Il n'en est pas moins vrai que les névrites motrices et les dégénérescences de la fibre striée qui leur font suite ont été déjà mentionnées bien souvent dans les observations anatomiques, et je peux une fois de plus évoquer, parmi ces dernières, celles de M. Marinesco.

En voici encore une autre qui vient juste à propos confirmer ce que j'avance.

Il s'agit d'une malade de M. A. Westphal, atteinte d'une myélite chronique consécutive à une compression de la moelle cervicale. Au début, les réflexes rotuliens étaient conservés et même notablement exagérés; puis pendant un certain temps on les vit disparaître, pour réapparaître ensuite, disparaître encore; enfin ils furent pour toujours totalement abolis. L'autopsie fit voir, au-dessous du foyer de myélite, une sclérose descendante des faisceaux pyramidaux et, en outre, une altération profonde des cellules motrices dans toute la hauteur de la moelle, depuis la partie inférieure du foyer de myélite, qui correspondait au premier étage dorsal, jusqu'aux racines lombaires et sacrées. Cette lésion systématique des *myoneurones*, étudiée par la méthode de coloration de Nissl consistait en un processus d'atrophie dont on reconnaissait tous les stades depuis la chromatolyse jusqu'à la résorption presque complète de l'élément [1].

1. Ueber einen Fall von « Compressionsmyelitis » des Halsmarks, etc. *Arch. f Psych.* Bd 30, Heft 2. On trouvera dans ce travail (p. 572) la bibliographie à peu près complète des faits relatifs à la question actuelle.

Ainsi, dans ce cas comme dans le nôtre, l'appareil moteur avait subi, au niveau de sa partie la plus essentielle, une altération destructive qui rendait impossible toute réaction contractile, et, en dépit de la dégénérescence du faisceau pyramidal, l'état spasmodique avait fini par disparaître.

S'il suffit d'une lésion sérieuse du myoneurone pour transformer une paraplégie spasmodique en paraplégie flaccide, il n'est pas non plus invraisemblable que certaines autres altérations cellulaires déterminent par un mécanisme différent un résultat clinique identique.

Voici à quelle éventualité je fais allusion :

Dans une toute récente publication, M. Sano a réuni six observations un peu disparates, il est vrai, d'*abolition du réflexe rotulien malgré l'intégrité relative de la moelle lombo-sacrée*. Ces six observations sont accompagnées de commentaires anatomo-pathologiques fort intéressants. Il s'agissait de myélites par compression ou de sections transversales de la moelle. Trois des six cas n'ont rien à voir avec notre sujet, car la durée de la paraplégie n'ayant été que de *huit* jours, *trois* jours et *quatre* jours, la dégénération pyramidale n'avait pas eu le temps de se faire, et la paralysie avait été flasque d'emblée. Au contraire, dans trois autres cas, la paralysie ayant été étudiée pendant *deux* mois, *trois* mois et *sept* mois et demi, la dégénérescence latérale systématique avait pu se développer. Et, de fait, chez deux malades, l'exagération des réflexes avait été constatée. Chez le troisième malade, la paraplégie, brusquement survenue, s'était manifestée dès le début sous la forme flaccide et avait persisté telle quelle pendant plus de sept mois. A l'autopsie, on trouva les faisceaux pyramidaux systématiquement dégénérés. Des lésions de névrite furent relevées dans le nerf sciatique, mais l'auteur ne parle pas des autres nerfs. Il fait remarquer que les cellules motrices du quadriceps (le muscle du réflexe rotulien) étaient normales. En revanche il signale, dans ce cas comme dans les deux autres, la chromatolyse ou même la disparition de *toutes les grandes cellules de la colonne de Clarke*[1].

Il serait difficile de tirer de ces constatations une conclusion que Sano a préféré lui-même ajourner. Toujours est-il que si, dans trois cas de myélite chronique avec dégénération pyramidale, la para-

1. Sano. Le mécanisme des réflexes. *Journ. de neurologie*, 5 août 1898, n° 16.

lysie a été du premier coup flaccide ou l'est devenue, c'est que la substance grise n'avait pas conservé ses attributs normaux de structure.

Vous pouvez, je le sais bien, m'objecter que la colonne de Clarke n'a probablement aucune part dans le jeu des réflexes musculaires. Elle passe pour fournir les axones des faisceaux cérébelleux directs. Cependant toutes les cellules de Clarke n'envoient pas leurs axones à ce faisceau : selon Ramon y Cajal, un certain nombre d'entre elles émettent des cylindraxes *commissuraux*. Jusqu'à plus ample informé, la physiologie pathologique des paraplégies flasques observées par Sano reste donc incertaine.

Mais un fait demeure :

C'est que la dégénérescence secondaire des faisceaux pyramidaux ne représentait pas, dans ce cas, la seule lésion de l'axe spinal. Car la règle ne comporte aucune exception : *toute dégénération pyramidale, soit d'un seul côté, soit des deux côtés à la fois, a pour conséquence inévitable la contracture permanente ou l'état spasmodique, lorsque ladite sclérose systématique ne se complique d'aucune lésion destructive accessoire de la substance grise, des racines, des nerfs ou des muscles.*

ONZIÈME LEÇON

SUR LES PARALYSIES DU TYPE RADICULAIRE DANS LA SYRINGOMYÉLIE

I. La syringomyélie peut exister sans la dissociation dite *syringomyélique* de la sensibilité. — En revanche d'autres maladies (centrales ou périphériques) du système nerveux présentent le syndrome syringomyélique. — Fréquence de la thermo-anesthésie syringomyélique dans la pachyméningite cervicale.

II. Dans certains cas le diagnostic différentiel de la syringomyélie et de la pachyméningite cervicale hypertrophique est impossible pendant la vie. — Les paralysies radiculaires du plexus brachial peuvent être, elles aussi, confondues avec la syringomyélie et inversement. — Les éléments du diagnostic différentiel de ces deux maladies sont insuffisants dans la majorité des cas.

III. Observation clinique. — Faiblesse et douleurs cervicales. — Atrophie musculaire des muscles du cou. — Simultanéité de ces phénomènes. — Faiblesse, douleurs et atrophie musculaire des muscles des épaules. — Envahissement des muscles brachiaux. — Intégrité des muscles des avant-bras et des mains. — Intégrité des mouvements du visage, des yeux, de la langue. — Déviation de la luette. — Intégrité de la sensibilité. — Persistance des douleurs. — Antécédents du malade.

IV. Diagnostic. — Étant donné un cas d'atrophie musculaire progressive cervico-scapulo-humérale bilatérale avec prédominance des symptômes d'un côté, comment peut-on établir le diagnostic de la cause et de la nature de la maladie. — Le moyen le plus sûr est de procéder par élimination.

Myopathie progressive. — Atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne. — Poliomyélites et paralysies spinales. — Paralysie hystérique. — Paralysie radiculaire.

V. Division des paralysies radiculaires en deux groupes. — Groupe supérieur, appelé communément *groupe Duchenne-Erb*. — Groupe inférieur. — Les paralysies de l'un quelconque des deux groupes sont toujours exclusivement motrices. — Les paralysies des deux groupes sont à la fois motrices et sensitives. — L'anesthésie affecte tous les modes de la sensibilité.

VI. Pourquoi les paralysies radiculaires sont le plus souvent unilatérales. — Conditions anatomo-pathologiques qui font qu'elles sont parfois bilatérales. — Les paralysies radiculaires bilatérales à évolution progressive ne relèvent que des lésions spontanées intra-rachidiennes. — Pachyméningites chroniques, mal de Pott, cancer, tumeurs, etc.

VII. Diagnostic différentiel de la paralysie radiculaire double totale avec la syringomyélie. — L'absence de torticolis spasmodique exclut l'hypothèse d'une lésion radiculaire par carie ou tuberculose rachidienne. — Signes diagnostiques tirés de la marche de la maladie.

Messieurs,

Il y a des difficultés de diagnostic différentiel qui sembleraient devoir ne se présenter jamais. La clinique, cependant, nous ménage

toutes les surprises; vous en jugerez par le cas dont je vais vous entretenir aujourd'hui.

Il s'agit d'un fait, en apparence assez banal, *d'atrophie musculaire à localisation scapulo-humérale*. La constatation du symptôme est des plus simples; il suffit d'ouvrir les yeux pour en apprécier le siège et l'étendue. En éliminant méthodiquement les maladies amyotrophiques systématisées, dont il ne saurait être ici question, nous pouvons restreindre notre choix, mais nous n'arrivons pas à le fixer. Lorsque vient le moment de nous prononcer entre deux des affections qui donnent lieu à l'atrophie scapulo-humérale du « type Duchenne-Erb », nous restons indécis : nous hésitons entre une *paralysie radiculaire* et une *syringomyélie*.

I. — La paralysie radiculaire, la syringomyélie, voilà deux maladies qui n'ont certainement aucune parenté anatomique, aucun rapport étiologique. Lorsque vous les étudiez dans les pathologies spéciales, vous les trouvez décrites dans deux chapitres très éloignés l'un de l'autre. La première relève d'une *névrite* proprement dite, en général traumatique, quelquefois spontanée ou consécutive à une lésion préalable des vertèbres; la seconde consiste en une *gliomatose* spinale. Si la localisation des phénomènes paralytiques ou dystrophiques qu'elles entraînent l'une et l'autre est souvent la même, il est, du moins, presque toujours facile de les distinguer, car leur évolution est absolument différente. Enfin, nous savons que la syringomyélie est caractérisée par des troubles spéciaux de la sensibilité dont la *répartition* lui appartient en propre, pourvu que l'hystérie ne soit pas en cause.

Toutes les fois que le diagnostic de syringomyélie reste en suspens, c'est en présence de l'alternative suivante : ou bien on peut admettre l'existence d'une maladie dont les symptômes habituels se compliquent de la *dissociation dite syringomyélique* de la sensibilité; ou bien on suppose une *syringomyélie sans thermo-anesthésie*, car cette imperfection symptomatique de la gliomatose médullaire est loin d'être impossible. Même il n'est pas rare que des myélopathies comme le tabes, la myélite transverse, la sclérose en plaques se surajoutent à une syringomyélie, ou inversement.

Ces diverses éventualités ont servi de thème à une conférence que je fis, il y a quatre ans, à la Salpêtrière, sur les « rapports réciproques de la pachyméningite cervicale hypertrophique et de la

syringomyélie »[1]. Les conclusions en ont été, depuis lors, confirmées à plusieurs reprises. Je vous demande la permission de vous les rappeler, en citant, non plus cette fois mon propre texte, mais quelques passages du plus récent et excellent ouvrage d'Hermann Schlesinger (de Vienne)[2].

II. — Le diagnostic différentiel de la syringomyélie et des maladies des enveloppes spinales peut présenter « des difficultés parfois insurmontables ; tel est, en première ligne, le cas de la *pachyméningite cervicale hypertrophique* de Charcot ». Le mal de Pott — carie tuberculeuse des vertèbres — donne lieu, plus que toute autre maladie des enveloppes, au syndrome syringomyélique. Une observation de Daxenberger[3] et deux observations de Schlesinger en font foi. Dans ces cas, dit Schlesinger, « tous les symptômes classiques de la syringomyélie existaient ». Le même auteur ajoute : « Même dans des syringomyélies pures, il peut se produire assez souvent, pendant un temps plus ou moins long, de la raideur de la nuque, des douleurs irradiantes et de l'hyperesthésie à la pression des vertèbres cervicales. Cela, je l'ai vu moi-même et j'en ai trouvé aussi l'indication dans plusieurs cas empruntés à la littérature médicale. Enfin, il faut se rappeler que l'on a déjà maintes fois signalé la combinaison de la pachyméningite cervicale avec la syringomyélie (Rosenblath, F.-X. Francotte, Schmaus). »

Comme il y a quatre ans, je conclurai donc de nouveau, ainsi que l'a fait depuis Schlesinger : « En présence de certains cas, le diagnostic différentiel de la syringomyélie et de la pachyméningite cervicale hypertrophique est *impossible* pendant la vie. »

Depuis que l'occasion m'a été donnée d'attirer l'attention sur les rapports réciproques de la pachyméningite cervicale et de la syringomyélie, sur leurs coïncidences symptomatiques, sur leur communauté d'origine, au moins dans certains faits, les observations cliniques se sont multipliées. Au deuxième congrès français de médecine interne, tenu à Bordeaux, MM. A. Pic et C. Regaud[4] en ont

1. *Leçons sur les maladies nerveuses*, p. 177, Paris, Masson, 1895.

2. H. Schlesinger. *Die Syringomyelie*. 1895. p. 122.

3. Daxenberger. Ueber einen Fall von chronischer Compression des Halsmarks mit besonderer Berücksichtigung der secundären absteigenden Degeneration. *Deutsche Zeitsch. f. Nervenheilk.*, IV, 1-2.

4. A. Pic et C. Regaud. Dissociation dite syringomyélique de la sensibilité dans un cas de pachyméningomyélite due à un mal de Pott, sans cavités médullaires. *Semaine médicale*, 1895, p. 365.

publié une particulièrement intéressante. M. Cartaz en a rapporté une autre, empruntée à Duflocq. Dernièrement, M. Redlich[1] présentait au club médical de Vienne un fait analogue, accompagné d'autopsie, et j'en trouve un autre publié par Wieting[2].

Lorsqu'une maladie s'isole et se dégage à l'état d'espèce nosographique, — les exemples n'en ont pas été rares dans ces dix dernières années, — il semble tout d'abord que le diagnostic en soit relativement facile. Cela tient à ce que la description première qu'on en donne se rapporte aux cas les plus purs, les plus simples : on les choisit sans le vouloir parmi ceux qui sont le plus exempts d'anomalies : il en a été ainsi de la syringomyélie. Puis, peu à peu, le cadre primitif s'élargit. Les formes *frustes* y prennent place. Les formes *fausses*, généralement indiquées par le préfixe *pseudo*, en sont éliminées. Mais pendant un certain temps, la combinaison variable des éléments du diagnostic subit quelques péripéties, qui laissent le pronostic en souffrance. Aujourd'hui, par exemple, on n'affirme plus une syringomyélie avec la même assurance qu'il y a sept ou huit ans. Nous savons qu'on a confondu avec la syringomyélie l'atrophie musculaire progressive, la sclérose en plaques, l'hématomyélie, la myélite subaiguë, la syphilis spinale, enfin toutes les tumeurs intra-rachidiennes autres que la gliomatose médullaire.

Or à cette liste il faut ajouter les *paralysies radiculaires du plexus brachial.*

Le problème se complique donc de jour en jour. Laissez-moi vous citer encore à ce propos l'opinion de Schlesinger ; vous jugerez du premier coup d'œil la valeur, en somme très réduite, des arguments cliniques qui, dans la pratique, plaideront dans un sens ou dans l'autre.

« Certaines paralysies dans le *territoire du plexus brachial* peuvent produire un tableau clinique qui, au premier abord, laisse soupçonner la syringomyélie. S'il s'agit d'une paralysie du type Duchenne-Erb, la ceinture scapulaire et la musculature de la partie supérieure du bras sont intéressées. Si l'affection est *bilatérale*, comme dans le cas de Bernhardt, l'analogie avec le type scapulo-

1. Redlich. Pathogénie de la syringomyélie, *Semaine médicale*, 1895, p. 520.
2. Wieting. Ueber einen Fall von Meningomyelitis chronica mit Syringomyelie. *Beiträge z. pathol. Anat. u. z. allg. Pathol.*, XIX, I.

huméral de la syringomyélie est parfois bien plus frappante. La paralysie de Klumpke (celle des branches inférieures du plexus brachial) permet davantage encore de croire à une maladie spinale, d'autant plus que des symptômes oculaires s'ajoutent à l'atrophie des petits muscles des mains. La différenciation repose : sur le début brusque de l'affection, après un traumatisme (coups, chutes, narcose, etc., etc.); sur l'hyperesthésie à la pression des nerfs malades et sur l'état de la sensibilité qui, la plupart du temps, n'est pas troublée ou ne l'est que fort peu ; sur l'égale participation de toutes les qualités de la sensibilité lorsque des troubles de cette nature existent; enfin, sur la rétrocession progressive des symptômes. Dans les cas où il est fait mention de troubles importants de la sensibilité (Bernhardt, Büdinger, etc.), l'anesthésie n'a *presque jamais* été partielle[1]. »

III. — Je vous disais que la dissociation de la sensibilité peut manquer dans la syringomyélie elle-même. Ajoutez cette irrégularité aux légères difficultés dont l'énumération précède, et vous conviendrez que l'embarras devient grand. Telle est précisément la situation en présence de laquelle nous nous trouvons aujourd'hui.

Le malade dont il s'agit est un homme de trente-quatre ans, atteint de paralysie avec atrophie des muscles du cou, des épaules et des bras. L'affection a débuté, il y a bientôt trois ans, par une gêne de la nuque, confuse, profonde, constante, plus prononcée dans les mouvements de flexion et d'extension de la tête, et devenant parfois vraiment douloureuse au moment des efforts. Cette gêne n'avait, d'ailleurs, compromis en rien la fonction musculaire. C'est seulement trois à quatre mois plus tard que la force commença à diminuer. Or, à la même époque, les masses charnues de la nuque paraissaient déjà notablement amaigries.

Dès à présent, je suspens mon récit pour vous faire remarquer que la *faiblesse* et l'*atrophie* musculaire, constatées après quelques semaines de gêne douloureuse, étaient survenues *simultanément*. Cette notion est d'importance majeure dans l'histoire des atrophies musculaires : il y va de tout le diagnostic. La paralysie qui précède l'atrophie, d'une part, l'atrophie qui précède la paralysie.

1. H. Schlesinger, *Loc. cit.*, p. 124.

d'autre part, sont deux modalités de processus qui n'ont entre elles rien de commun ; la première appartient aux poliomyélites aiguë et subaiguë ou aux névrites; la seconde aux véritables atrophies musculaires chroniques, myélopathiques ou myopathiques.

Notre malade, toutefois, ne perdit pas beaucoup de force pendant deux ans. Il était portefaix; il put continuer d'exercer son métier sans interruption jusqu'à l'hiver de 1894-1895. Mais à cette époque, soit deux ans après les premières sensations de gêne cervicale, il lui fallut s'arrêter. Les douleurs qui avaient complètement disparu se réveillèrent avec le froid, et la *faiblesse des muscles du cou devint telle que la tête oscillait sur les épaules en avant et en arrière*. Ce fut l'affaire de quelques jours. Notre homme dut abandonner son travail, et, à partir de ce moment, il gagna sa vie en vendant des lacets dans les rues.

Les choses allèrent ainsi jusqu'au mois de mai dernier, époque à laquelle se produisit une nouvelle complication.

Les muscles du *cou* étaient les seuls qui eussent perdu leur vigueur et leur volume; ce fut maintenant le tour des *muscles de l'épaule gauche*, qui, en avant et en arrière, s'aplatirent rapidement et perdirent presque toute leur force. Une douleur sourde, identique à celle de la nuque, occupait toute la région deltoïdienne avec un point particulièrement sensible entre l'apophyse coracoïde et l'acromion : douleur persistante et tolérable, mais sujette à des redoublements sans cause. Les jambes conservant leurs fonctions absolument intactes, notre malade continuait de circuler dans Paris, débitant sa marchandise sans se préoccuper de l'aggravation progressive de son état. Mais voici qu'au mois d'octobre — c'est-à-dire trois ans après les premiers avertissements du mal — une nouvelle gêne douloureuse, rappelant à tous égards celle qui avait motivé le changement de métier, se fit sentir dans l'épaule *droite*. Il n'en fallait ni plus ni moins pour éveiller les alarmes de cet homme jusqu'alors si indifférent, et il entra à l'hôpital. La situation actuelle, qu'il n'est que trop facile de constater *de visu* est la suivante :

Tous les muscles du cou, de l'épaule gauche et de la partie supérieure du bras gauche sont extraordinairement atrophiés. Ceux de l'épaule droite et de la partie supérieure du bras droit le sont aussi d'une manière évidente, mais à un bien moindre degré. Le squelette est visible à travers le tégument ; les clavicules sont abaissées.

les omoplates forment un relief notable au niveau de leur bord interne et, par contraste, les avant-bras et les mains ont conservé leurs dimensions, leurs saillies et leur contractilité normales. Mais c'est surtout l'aspect du cou qui est tout à fait caractéristique. Vous apercevez l'ossature du rachis, comme si les masses charnues avaient fondu. Les apophyses épineuses peuvent être comptées à partir de l'atlas; la tête, inerte et ballante, tombe en avant, tombe en arrière et ne trouve que très difficilement son équilibre vertical.



Fig. 80. — Atrophie des muscles cervicaux postérieurs.

Elle ne s'incline pas à gauche et à droite parce que les muscles latéraux de la région cervicale (à part les sterno-cléido-mastoïdiens) semblent respectés.

Vu de face, le cou ne présente plus les reliefs des *sterno-mastoïdiens* et du bord supérieur du trapèze. Le chef sternal du sterno-mastoïdien est encore apparent, quoique bien effacé : il ne peut pas complètement disparaître, puisque sa structure tendineuse lui permet d'échapper au processus d'atrophie; mais la disparition des fibres striées qui s'y insèrent lui fait perdre sa rigidité. Le *grand pectoral gauche* est remplacé par une concavité sous-claviculaire

très profonde; la portion sternale de ce muscle est relativement conservée.

Vu de dos, le cou présente une forme anguleuse qui déconcerte. L'absence du trapèze est totale à gauche. On aperçoit encore la saillie du bord supérieur de ce muscle à droite. Il est impossible de deviner les splénius, et, quant aux muscles profonds, nous ne pouvons rien soupçonner de leur degré d'altération; l'inspection simple est insuffisante.

La déformation atrophique du moignon de l'épaule saute aux yeux. L'épine de l'omoplate soulève la peau entre les deux cavités que ne comblent plus les muscles sus-épineux et sous-épineux. Le rhomboïde apparaît vaguement à travers le trapèze réduit à une feuille, posée comme un fichu sur le squelette vertébral. L'angulaire de l'omoplate s'anime de temps à autre de quelques secousses fibrillaires. La portion externe du grand dorsal, le grand rond, le petit rond, ne remplissent plus la face postérieure du creux axillaire, qui flotte inerte entre le bras et le tronc.

Toutes ces anomalies morphologiques deviennent bien plus apparentes lorsque le patient fait effort pour écarter le bras du corps, car les creux se prononcent d'autant plus que la peau est mieux immobilisée par la contraction efficace des muscles sous-jacents restés sains.

Au bras, l'atrophie est tout aussi avancée qu'à l'épaule. Il n'y a plus trace du biceps, ni du coraco-brachial, ni du brachial antérieur, ni du triceps; quant au long supinateur, il est remplacé par une excavation allongée dont le bord externe n'est plus qu'un repli cutané. Le quart inférieur du bras a conservé un certain volume, du moins en apparence; c'est que les muscles antibrachiaux sont relativement indemnes. Les épicondyliens ont gardé leurs proportions et leur énergie normale. Le profil convexe des épitrochléens est, par contre, légèrement affaissé; l'atrophie paraît gagner ce dernier groupe. Mais tous les muscles de la main, et en particulier les éminences thénar et hypothénar, n'ont encore rien perdu de leur intégrité anatomique ou fonctionnelle.

Tout ce que je viens de vous dire de la configuration extérieure de l'épaule et du bras gauche s'applique, trait pour trait, à l'épaule et au bras droits, avec cette seule différence que le travail de destruction ou de réduction des faisceaux musculaires y est infiniment moins avancé. Du reste, vous vous rappelez que l'atrophie et

la faiblesse du bras droit sont de date récente. Mais le contraste devient beaucoup plus évident lorsqu'on fait exécuter au malade des mouvements symétriques et simultanés des deux épaules et des deux bras.

Les mouvements de la tête sont à considérer tout d'abord. L'in-



Fig. 81. — Attitude d'extension (paralysie des fléchisseurs).

clinaison à gauche et à droite est possible et, grâce à cela, l'extension et la flexion ne sont pas abolies. Ainsi, quand la tête est fléchie, le menton tout voisin du sternum, si le patient veut la renverser en arrière, il l'incline à gauche, la laisse en quelque sorte tomber sur son épaule, et la vitesse de sa chute la fait rouler en arrière jusqu'à l'attitude d'extension forcée. La même manœuvre en sens inverse la fait revenir en avant. S'il veut au contraire la fléchir sans recourir à ce moyen, il y parvient encore en contractant énergiquement le peaucier du cou et le digastrique dont on voit alors apparaître la silhouette anguleuse sous la mâchoire. Le

mouvement de renversement sans inclinaison latérale préalable est beaucoup plus difficile, attendu qu'il n'y a dans la région cervicale postérieure rien qui tienne lieu d'un digastrique et d'un peaucier. Comme la tête est perpétuellement en équilibre instable, il



Fig. 82. — Flexion (paralysie des extenseurs).

suffit d'une vive projection du tronc en avant pour que l'extrémité occipitale retombe en arrière.

Vous concevez tout ce qu'il y a de lamentable dans cette incapacité presque absolue de gouverner sa tête; je vous ferai remarquer cependant que la nécessité, « mère de l'ingéniosité », a appris à notre malade l'usage de muscles auxquels nul de nous ne fait appel pour des actes similaires. Aussi semble-t-il que depuis quelque temps tous ces mouvements soient devenus un peu plus libres. Mais l'atrophie n'a pas diminué pour cela.

La disparition des muscles intrinsèques et extrinsèques des épaules, complète à gauche, partielle à droite, nous fait bien voir

en quoi consiste le trouble physiologique. *A gauche, c'est la suppression absolue de tout mouvement* : haussement, abaissement, effacement, adduction, rotation, tout est annihilé. A droite, chacun de ces actes musculaires est réalisable, mais dans les plus étroites limites. Avec un grand effort, le bras droit peut être maintenu horizontalement pendant quelques secondes. La flexion de l'avant-bras sur le bras est assez énergique et la résistance qu'on oppose à ce mouvement fait saillir un biceps et un long supinateur d'une grande minceur. L'extension est conservée dans la même mesure. La pronation et la supination s'exécutent imparfaitement quand l'humérus n'est pas fixé; lorsqu'on maintient le coude au corps, elles sont l'une et l'autre normales. Par tout ce que vous savez de l'état des muscles de l'avant-bras et de la main, vous pouvez prévoir leur degré d'aptitude fonctionnelle. En effet, il ressort de l'histoire de notre patient, comme je vous l'ai déjà fait remarquer, que l'incapacité fonctionnelle et l'atrophie ont évolué parallèlement.

Il n'y a rien à dire des mouvements du visage. Tous les muscles de la face, des yeux et de la langue se contractent symétriquement, soit dans les jeux de physionomie, soit dans les actes automatiques

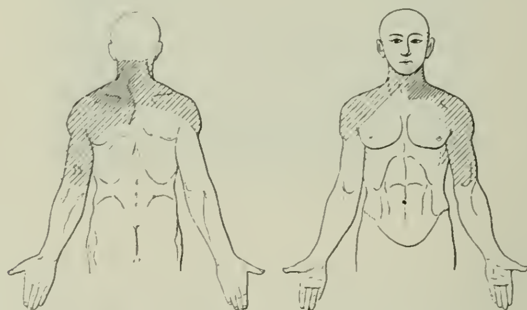


Fig. 85. — Répartition de l'atrophie musculaire.

ou voulus. Mais il n'en est point de même du voile du palais : la luette est fortement déviée à droite, comme si la paralysie, primitivement localisée *à gauche*, avait supprimé la tonicité des muscles palatins de ce côté. Aucun trouble de la déglutition ou de la phonation ne trahit cette faiblesse du voile. Il n'en serait certainement pas ainsi au cas où la même débilité des muscles palatins eût été bilatérale. Enfin l'examen laryngoscopique a démontré que

la glotte se contractait et se dilatait normalement; et cependant nous avons pu nous apercevoir, à plusieurs reprises, que les muscles extrinsèques du larynx étaient atrophiés et paralysés au même degré que les sterno-mastoïdiens.

Cet examen très général et rapide vous met au courant d'une situation en somme fort simple. Tout se voit à distance; il n'est pas jusqu'aux nombreux mouvements fibrillaires qu'on n'aperçoive de loin sur les groupes musculaires envahis par cette atrophie progressive.

La *sensibilité* n'est nullement atteinte et ne l'a jamais été. Les *douleurs* dont le malade nous a fait part se reproduisent encore, de temps à autre, vers la nuque, l'épaule, le coude, le poignet; elles ne durent jamais plus de deux ou trois jours; elles ne sont pas localisées à des trajets nerveux ou à des points d'émergence. Elles occupent les régions des jointures, sans plus de précision; et par ces caractères presque tous négatifs, elles sont assimilables aux pseudo-névralgies d'origine *radiculaire* que Bassereau proposait d'appeler *mélalgies*, terme vague qui veut dire tout simplement « douleurs de membre ». La pression exercée sur les parties endolories n'est nullement exacerbante. Toutefois il existe chez notre malade une région qui, à la palpation profonde, est remarquablement douloureuse : celle des troisième, quatrième et cinquième vertèbres cervicales, surtout à gauche des apophyses épineuses. Je n'ai pas besoin d'insister pour vous faire remarquer l'intérêt de ce renseignement au point de vue du diagnostic.

Maintenant, quelques mots sont indispensables touchant les antécédents pathologiques de notre patient. Son père et sa mère sont vivants et bien portants. Il a un frère infirme qui n'a jamais pu marcher. Nous aurions bien voulu savoir la nature de cette infirmité; mais cela nous a été impossible.

Le malade nous raconte, pour ce qui le concerne personnellement, deux petits faits d'une certaine importance. En 1885, il fit une chute de cheval qui motiva un séjour de deux mois à l'hôpital. Il avait une ecchymose de la région scapulaire gauche avec douleur très vive dans la fosse sus-épineuse. En 1888, à la suite d'une grippe légère, il a craché du sang et, depuis lors, il a continué de tousser. Pourtant l'auscultation est assez satisfaisante. A plusieurs

reprises, nous avons constaté une légère diminution du murmure vésiculaire du sommet droit, quelquefois même de petits râles sous-crépitants éloignés, mais rien de plus. S'il existe une lésion bacillaire du poumon droit, l'évolution en est tout à fait torpide : c'est un cas *suspect*, et je crois que personne ne se risquerait à en dire davantage.

IV. — Il s'agit maintenant de se prononcer sur la nature de la lésion nerveuse qui a donné lieu à la maladie actuelle et qui peut être définie par ces symptômes : atrophie musculaire progressive cervico-scapulo humérale prédominante à gauche.

La méthode la plus communément employée dans les cas douteux est celle qui consiste à éliminer successivement les diagnostics les moins vraisemblables. Et comme je viens de vous parler de lésion nerveuse, nous éliminerons immédiatement l'hypothèse d'une *dystrophie musculaire progressive*.

Parmi les dystrophies de cette nature, qu'on désigne encore sous le nom de *myopathies*, c'est-à-dire de maladies primitivement musculaires, il en est une dont la localisation rappelle par beaucoup de traits celle que notre malade présente : c'est la myopathie du type Erb ou *myopathie scapulo-humérale*. Elle consiste en une disparition des masses musculaires de l'épaule et du bras, la plupart du temps symétrique, mais quelquefois plus accentuée d'un côté que de l'autre. La maladie en question est familiale. Or, un frère de notre patient n'ayant jamais marché, nous devons nous demander si le caractère familial de l'affection ne pourrait pas, à la rigueur, faire supposer une myopathie essentielle; et cela, d'autant que depuis quelques années on voit se multiplier les exemples de myopathies et de myélopathies dans les mêmes familles. Si par hasard le frère a été atteint — et cela est très probable — d'une paralysie infantile, il serait permis de considérer notre cas comme un de ceux où une myopathie, même tardive, affirme la susceptibilité originelle sinon familiale de l'appareil locomoteur.

Tout cela n'est que présomption vraisemblable, et je ne vous en parle que par acquit de conscience. Si la localisation scapulo-humérale est identique dans les deux affections, beaucoup d'autres symptômes affirment une grande différence. Notre malade est d'abord trop âgé pour que nous admettions une myopathie du

type scapulo-huméral. On qualifie à juste titre cette dystrophie de *juvénile*, car, sauf exception, elle débute avec l'adolescence, et, dans le cas actuel, les premiers troubles ne se sont manifestés que vers l'âge de trente ans. La myopathie évolue, en outre, avec une grande lenteur, sans secousses fibrillaires. Ici l'atrophie musculaire a procédé par saccades, dans un laps de temps relativement fort court, et les secousses fibrillaires sont incessantes. Enfin et surtout, nous tenons du patient lui-même que les muscles du cou, qui sont aujourd'hui de beaucoup les plus atrophiés, ont été pris les premiers. C'est justement l'inverse de ce qui se passe dans les myopathies, où l'on voit persister presque indéfiniment la fonction et la nutrition des muscles cervicaux.

L'*atrophie musculaire progressive* dite du type Aran-Duchenne — celle-là, une vraie myélopathie — prêterait davantage à confusion. En effet, si elle commence presque toujours par les petits muscles des mains pour remonter vers la racine des membres, elle peut quelquefois affecter tout d'abord le moignon de l'épaule. Vulpian a même décrit une atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne à localisation *scapulo-humérale*. On ne table pas sur des faits exceptionnels pour raisonner par induction. Les cas d'atrophie Aran-Duchenne à localisation scapulaire initiale sont trop rares pour qu'une similitude symptomatique, en réalité grossière, nous suggère un tel diagnostic. Je sais bien que notre malade était portefaix et que l'atrophie Aran-Duchenne semble se déclarer plus spécialement chez les gens qui abusent de leurs muscles. Mais il faut bien remarquer que l'abus dont il s'agit est surtout celui qui exige une grande dépense d'influx nerveux volontaire; c'est pour cela précisément que les petits muscles des mains sont affectés les premiers dans l'immense majorité des cas. Par contre, les muscles sur lesquels la volonté n'exerce qu'une action fort restreinte sont presque toujours épargnés; du moins jusqu'à la période ultime de la maladie. Au nombre de ceux-ci figurent, en première ligne, les muscles accessoires de la respiration, spécialement les muscles cervicaux élévateurs du thorax : les sterno-mastoïdiens, les scalènes, le trapèze, etc. Dans l'atrophie musculaire progressive, le trapèze est, selon Duchenne, l'*ultimum moriens*. Or, chez notre malade, non seulement ce muscle présente un amincissement tout à fait inusité, mais encore c'est lui qui est le plus atrophié de tous, et c'est par lui qu'a commencé l'atrophie

ultérieurement envahissante. Pour ces raisons, nous ne parlerons plus de l'atrophie musculaire progressive du type Aran-Duchenne.

S'agit-il d'une *poliomyélite* aiguë, subaiguë ou chronique, en d'autres termes d'une *paralysie spinale*? En ce qui a trait aux formes aiguë ou subaiguë de la paralysie spinale, l'absence complète de réaction fébrile, de malaise général, et surtout d'incapacité motrice *primitive*, plaide pour la négative. Dans ces paralysies, en effet, l'impuissance fonctionnelle précède invariablement la diminution de volume ou la dégénérescence du muscle. En outre, vous n'ignorez pas que les troubles physiologiques et trophiques dont les muscles sont le siège se cantonnent dès l'origine dans des groupes déterminés, variables d'ailleurs selon les cas, mais au delà desquels le processus ne tend pas à envahir des groupes voisins. Ce sont, au contraire, des formes de paralysies et d'amyotrophies qui gardent indéfiniment leur localisation originelle sans propension aucune à l'envahissement progressif. Il en est autrement de la poliomyélite chronique, variété d'atrophie musculaire progressive dont on discute encore, non seulement la nature, mais l'existence même, en dépit des affirmations si catégoriques et tant de fois répétées de Charcot. A première vue, il n'est pas invraisemblable que nous soyons ici en présence d'une telle poliomyélite. Cependant, le seul fait que la paralysie et l'amyotrophie se sont manifestées successivement dans la région scapulaire gauche et dans la région scapulaire droite, à un intervalle de près de trois ans, suffit pour éliminer encore cette hypothèse.

Une *paralysie hystérique* compliquée d'atrophie musculaire est absolument inadmissible; pas de stigmates, pas de phénomènes convulsifs, pas d'antécédents névropathiques, autant de caractères négatifs qui trancheraient la question si, avant même d'avoir à les invoquer, nous ne savions qu'une paralysie hystérique n'évolue jamais progressivement dans une période de temps si longue.

La situation s'éclaircit. Nous n'avons plus que deux suppositions à faire : la première est que la paralysie et l'atrophie cervico-scapulo-humérale en face desquelles nous nous trouvons sont d'*origine radiculaire*.

Pesons d'abord les probabilités de ce premier diagnostic.

Trois régions musculaires sont atteintes : la région cervicale, la région scapulaire, la région humérale. Provisoirement, laissons

de côté la région cervicale et voyons si les troubles fonctionnels et trophiques constatés dans les régions scapulaire et humérale sont conformes à ceux qu'on observe dans les *paralysies* dites *radiculaires*.

V. — Je vous rappellerai au préalable que les paralysies radiculaires du membre supérieur ont été artificiellement divisées en *deux groupes*.

1° Celles du *groupe supérieur* frappent les muscles innervés par les cinquième et sixième racines cervicales. Elles sont de beaucoup les mieux définies par leurs symptômes. Le groupe musculaire constamment paralysé comprend le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur; vous reconnaissez le « groupe Duchenne-Erb ». A la paralysie de ces muscles qui, je vous le répète, est *constante*, s'ajoute éventuellement celle du sus-épineux, du sous-épineux, du rhomboïde, du grand dentelé, du court supinateur et, enfin, de la portion claviculaire du grand pectoral. Cette énumération ne vous rappelle-t-elle pas immédiatement la série des muscles qui, chez notre malade, se sont rapidement paralysés au mois de mai dernier? La première étape de l'affection, celle durant laquelle les muscles du cou avaient définitivement perdu leur force et leur volume, remontait à une date bien antérieure ; mais, d'une façon précise, il y a six mois que le groupe Erb-Duchenne a, lui aussi, dans l'espace de quelques jours, refusé tout service.

2° Le second groupe ou *groupe inférieur* des paralysies radiculaires du membre supérieur affecte les muscles innervés par les septième et huitième racines cervicales. Ces muscles sont : le triceps, le grand dorsal, le sterno-pectoral et les extenseurs de la main, d'une façon *constante*. Accessoirement, on peut voir la paralysie se propager à tous les muscles innervés par le nerf médian et le nerf cubital. Enfin, lorsque ces derniers muscles sont intéressés, il n'est pas rare que la paralysie de l'avant-bras et de la main se complique d'une paralysie des fibres radiées de l'iris caractérisée par un myosis permanent. Ce syndrome a été désigné à très juste titre par les Allemands sous le nom de « paralysie de Klumpke ». Nous n'en trouvons aucun indice chez notre patient ; mais le *myosis* est subordonné à une lésion de la première et quelquefois de la deuxième racine dorsale ; et comme la paralysie présente dans le cas actuel une allure progressive à direction descendante, il n'est pas impos-

sible que ce symptôme se manifeste lui aussi un jour ou l'autre. D'ailleurs, je vous ai dit que les muscles de l'avant-bras commençaient à diminuer de volume aux environs du coude, et déjà le malade s'est aperçu que l'extension de la main sur l'avant-bras devenait un peu difficile. L'avenir nous renseignera.

Dans tout ce qui précède il n'a point été question de troubles de la *sensibilité*, hormis les quelques douleurs dont notre malade se plaint par intervalles. C'est qu'en effet les paralysies radiculaires du membre supérieur sont exclusivement *motrices*. A supposer même qu'une lésion destructive ait interrompu la continuité des fibres sensitives appartenant à une ou deux racines, il n'en résultera pas que la sensibilité soit en aucune façon modifiée. Mais ceci, bien entendu, n'est vrai qu'autant qu'il s'agit d'une paralysie radiculaire brachiale seulement supérieure ou d'une paralysie radiculaire brachiale seulement inférieure. Si la paralysie d'abord supérieure — ou inférieure, peu importe — devient *totale*, *l'anesthésie* apparaît, totale elle-même, car tous les modes de la sensibilité sont abolis du même coup[1].

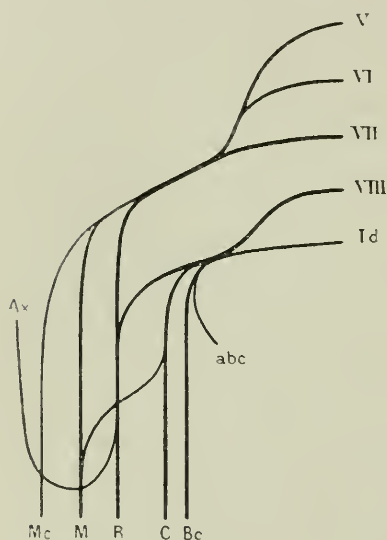


Fig. 84. — Plexus brachial. — V, VI, VII, VIII, Id, racines du plexus. — Mc. musculo-cutané. — M, médian. — R. Radial. — C, cubital. — Bc. brachial cutané. — abc, accessoire du brachial cutané. — Ax. axillaire.

Voici comment je vous propose d'expliquer cette contradiction apparente : la figure schématique sur laquelle j'ai fait représenter le plexus brachial, réduit à sa plus simple expression, nous montre que, s'il existe une lésion de la sixième racine cervicale par exemple, les fibres sensitives du nerf médian (M) peuvent trouver encore la voie libre par la cinquième

1. Il n'y a guère d'exceptions à cette règle. On a cependant signalé des cas de paralysie radiculaire partielle compliquée de troubles de la sensibilité; mais ces troubles ont toujours été passagers et n'ont été observés que dans la période initiale; encore s'agissait-il de paralysies à début rapide. Voy. Rendu. *Leçons cliniques*, 1890, et Raymond. *Clinique des maladies du système nerveux*. 1894-1895.

racine et par la septième. Admettons même une lésion destructive des deux racines (la cinquième et la sixième) qui commandent le groupe Erb Duchenne, et dont la section expérimentale donne lieu à la paralysie radiculaire brachiale supérieure; les fibres sensitives du médian parviennent encore à leur but par la voie de la septième racine cervicale. Il en est de même des fibres du nerf radial (R), qui, elles aussi, vu la double origine de ce tronc nerveux dans le plexus, peuvent se répartir en dernière analyse entre les cinq racines postérieures des cinquième, sixième, septième et huitième nerfs cervicaux et premier nerf dorsal. La lésion des cinquième et sixième racines cervicales — celles du groupe Erb-Duchenne — n'entraîne pas l'anesthésie dans le domaine du musculo-cutané (MC) puisque ce nerf peut envoyer quelques-unes de ses fibres à la septième racine cervicale. Une lésion destructive des septième et huitième cervicales, c'est-à-dire des racines dont l'annihilation a pour résultat la paralysie brachiale inférieure, n'entraîne pas l'anesthésie dans le domaine du cubital (C), puisque ce nerf aboutit non seulement à la huitième cervicale, mais encore à la première dorsale.

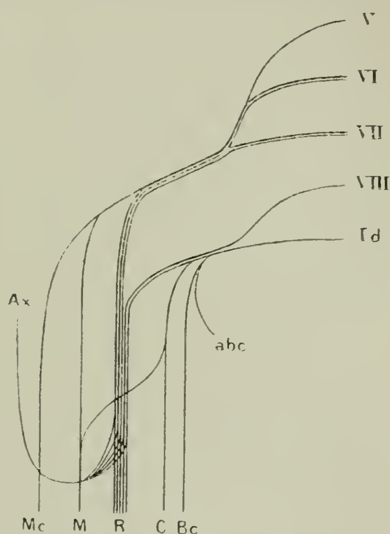


Fig. 85. — Trajet des fibres du radial (R) dans le plexus brachial.

Enfin, vous comprenez que si toutes les racines du plexus brachial sont détruites, y compris la première dorsale, l'anesthésie est complète : cela ressort très nettement du schéma, puisque toutes les voies centripètes de la conductibilité nerveuse sont interceptées. Une seule région, toutefois, conserve encore la sensibilité : c'est une bande mince et allongée à la face interne du bras, partant du bord inférieur de l'aisselle ponr aboutir au coude. Les nerfs de cette bande demeurée sensible sont fournis en effet par la deuxième racine dorsale et quelquefois par la troisième.

L'absence de tout trouble de la sensibilité chez notre malade

n'infirme donc nullement la présomption d'une *compression nerveuse* siégeant sur une grande étendue du plexus brachial, mais non pas encore sur la totalité de ce plexus.

VI. — En résumé, nous avons sous les yeux un cas de paralysie radiculaire du membre supérieur gauche, consécutive à une altération radiculaire cervicale. Cette paralysie radiculaire cervicale, d'abord localisée au groupe supérieur des cinquième et sixième racines, tend à se propager au groupe inférieur des septième et huitième racines. Il est vraisemblable par conséquent que ladite paralysie radiculaire — brachiale supérieure — deviendra une paralysie radiculaire brachiale *totale*.

En ne tenant aucun compte de la paralysie radiculaire cervicale supérieure que j'ai à dessein passée sous silence jusqu'à présent, il n'y a dans l'hypothèse d'une paralysie radiculaire brachiale supérieure tendant à devenir totale aucune invraisemblance; il est même permis d'ajouter que cette hypothèse est provisoirement logique et légitime. Cependant, deux réserves s'imposent : la première est relative à la bilatéralité de la paralysie, la seconde est commandée par l'existence préalable d'une paralysie des quatre premières racines cervicales.

En ce qui a trait à la bilatéralité, l'hésitation ne saurait être longue. Si les paralysies radiculaires cervicales supérieures du plexus brachial sont le plus souvent unilatérales, c'est parce qu'elles succèdent en général à des *traumatismes*, c'est-à-dire à des accidents dont l'effet direct ne s'étend pas au delà du côté vulnéré. Mais les fibres originelles du plexus brachial, supérieures ou inférieures, peuvent être lentement altérées par un travail de nécrose vertébrale, médian ou symétrique, parfois prépondérant d'un côté et se propageant à l'autre côté avec un degré d'égale intensité. Il est même de règle que la paralysie radiculaire brachiale ne devienne totale et bilatérale qu'après une période de paralysie radiculaire brachiale *supérieure*; et c'est là précisément ce que nous avons observé.

La bilatéralité paraît donc impliquer forcément l'existence d'une lésion *unique* aux environs de la ligne médiane, non point sur l'axe lui-même, mais au pourtour de l'axe, par conséquent dans les enveloppes fibreuses ou dans le rachis lui-même. Et de fait, les paralysies radiculaires bilatérales à évolution progressive ne relè-

vent guère que des pachyméningites, des tumeurs intra-rachidiennes, du mal de Pott ou du cancer vertébral. C'est entre ces diverses productions morbides qu'il y aurait lieu de décider si nous devons nous en tenir au diagnostic de paralysie radiculaire.

L'existence d'une paralysie des muscles du cou, antérieure en date à la paralysie scapulo-humérale, paraît favorable à la supposition d'une maladie primitive des enveloppes, par exemple d'un mal sous-occipital, qui se serait propagé de haut en bas, depuis les racines qui innervent le trapèze, le sterno-mastoïdien et les muscles sous-hyoïdiens jusqu'à celles qui commandent au moignon de l'épaule et au bras. Les mouvements de latéralité de la tête étant conservés, il est à supposer que les branches issues de la première racine cervicale sont indemnes. Celles qui émanent de la deuxième et de la troisième racine innervent des muscles cervicaux profonds sur l'intégrité desquels nous sommes mal renseignés. En revanche, la paralysie et l'atrophie du sterno-cléido-mastoïdien, du trapèze, de l'angulaire de l'omoplate implique la participation de la troisième et de la quatrième cervicale. Il en est de même de la paralysie des muscles sous-hyoïdiens, qui reçoivent leur innervation de la branche descendante interne fournie en grande partie par la troisième racine cervicale.

Admettons — c'est l'hypothèse la plus simple — qu'une *pachyméningite caséeuse*, primitivement localisée à gauche, s'étale vers la droite et de haut en bas à partir de son foyer d'origine, situé au niveau de la troisième racine cervicale, et tout ce que nous savons de l'histoire clinique de notre malade s'explique aisément. La pachyméningite n'occupant que la face antérieure de la moelle, les racines postérieures sont respectées et les douleurs font à peu près défaut. Ce diagnostic est encore plus légitime si l'on suppose que la pachyméningite est *externe*, car la *pachyméningite externe tuberculeuse* reste assez souvent limitée à la partie postérieure des corps vertébraux sans empiéter sur les régions latérales du canal rachidien. La respiration suspecte du sommet droit, la petite hémoptysie consécutive à la grippe survenue en 1888, la toux fréquente à laquelle le malade est sujet, justifieraient à la rigueur cette présomption.

VII. — Nous pourrions nous en tenir là, je vous l'avoue, si des

raisons d'un autre ordre ne devaient nous inspirer encore des doutes.

En somme, il s'agirait d'un mal de Pott sous-occipital, sans déformation apparente. La douleur que la pression détermine au niveau de la quatrième et de la cinquième vertèbre cervicale nous en indiquerait le foyer initial. Les quelques douleurs spontanées, « métalgiques », que le malade éprouve aux alentours des jointures représenteraient le minimum de douleurs de compression que le mal sous-occipital est capable de provoquer.

Mais en réalité, il n'est guère de maux de Pott qui, dans la région cervicale, ne donnent lieu à deux symptômes d'une valeur diagnostique considérable : *le torticolis permanent* et *l'immobilité de la tête*. Or, dans le cas présent, nous constatons exactement l'inverse, si l'on peut s'exprimer ainsi, de ces deux symptômes. Rien ne rappelle l'attitude forcée du torticolis spasmodique, qui raccourcit le cou et fixe la tête dans une posture gênée et invariable. La douleur de ce torticolis n'a aucun rapport avec la sensibilité plus grande que vous venez d'observer aux apophyses épineuses. Enfin l'instabilité de la tête, qui est ici poussée à l'extrême, jure en quelque sorte avec l'existence supposée d'une lésion des vertèbres ou de la dure-mère. Les mouvements, d'une amplitude si démesurée, auxquels la tête est forcément condamnée du fait de l'atrophie des principaux muscles cervicaux auraient dû favoriser l'extension de la production caséeuse, quel qu'en fût le siège, et la maladie, après trois ans d'existence, s'affirmerait plus gravement.

Reste donc un dernier diagnostic auquel je serais fort tenté de m'arrêter s'il ne comportait pas lui-même quelques incompatibilités, du moins en apparence. Considérons que le problème est résolu et admettons que nous avons affaire à une syringomyélie.

L'histoire de la maladie est celle d'une paralysie radiculaire, cela est vrai. Mais, rappelez-vous ce que je vous disais en commençant, lorsque je vous citais le passage de Schlesinger. Le seul élément de différenciation auquel on ait recours dans les cas douteux est la *dissociation de la sensibilité*. Si notre malade présentait, même à un faible degré, la thermo-analgésie en zone qui toujours éveille le soupçon de syringomyélie, sans hésiter un instant, je me prononcerais en faveur de la gliomatose spinale. D'autre part, l'absence de thermo-analgésie doit-elle faire renoncer à ce

diagnostic? — Bien certainement non, puisque nombre de syringomyélies évoluent sans donner lieu, pendant de longues années, soit à la dissociation de la sensibilité, soit aux troubles trophiques cutanés, soit à la scoliose, soit aux arthropathies, soit même à l'ensemble de tous les phénomènes révélateurs d'une altération des cornes postérieures. L'*unilatéralité* temporaire de la gliomatose et des amyotrophies qui en résultent est assez commune pour ne pas soulever ici un obstacle. J'en ai publié, avec mon maître Charcot, un cas dont la première manifestation remonte aujourd'hui à plus de dix-huit ans.

Vous n'ignorez pas non plus, sans doute, que depuis le jour où la syringomyélie a été intronisée dans la nosographie, beaucoup d'anciens diagnostics d'*atrophie musculaire progressive* ont dû être réformés : il n'a pas été difficile de les reverser à l'actif de la gliomatose médullaire. Or le malade que vous venez de voir nous présente une de ces atrophies musculaires dont l'évolution anormale s'écarte visiblement du type Aran-Duchenne. S'il n'a pas la thermo-analgésie de la syringomyélie, c'est que la lésion gliomateuse a compromis déjà gravement les cornes antérieures sans détruire les conducteurs de la sensibilité thermique et de sensibilité douloureuse contenus dans la corne postérieure. Les faits de cette nature, bien que rares, commencent à atteindre un chiffre respectable et vous en trouverez quelques-uns dans la monographie même de Schlesinger.

La marche de la maladie, très lentement progressive et s'aggravant par poussées successives, sans fièvre, sans spasmes musculaires, sans raideur de la nuque, s'accorde beaucoup mieux avec l'hypothèse de la syringomyélie qu'avec celle d'une lésion rachidienne ou intra-rachidienne. Le violent traumatisme dont le malade a été victime il y a quelques années peut être incriminé comme étant le point de départ du processus gliomateux. Il n'est pas jusqu'à la paralysie du voile du palais qui ne parle dans le même sens, car la lésion très haut située peut déjà se traduire par quelques phénomènes bulbaires, et il est à noter que ceux-ci sont presque toujours unilatéraux, au moins pendant quelque temps (Cartaz). Enfin la douleur à la pression des quatrième et cinquième apophyses épineuses a été — je vous l'ai dit en commençant — signalée dans plusieurs observations de *syringomyélie* compliquée de *pachyméningite*.

De tout cela il ressort que la supposition de la syringomyélie n'est jamais à rejeter de prime abord lorsqu'on se trouve en présence du syndrome clinique généralement attribué aux seules paralysies radiculaires.

Lorsque la paralysie radiculaire est *bilatérale*, soit primitivement, soit secondairement, le doute s'impose.

Je ne prétends pas dire par là que la difficulté du diagnostic soit insurmontable; mais la prudence exige qu'on ne s'en tienne pas d'emblée à l'impression produite par un tableau clinique de signification invariable et prévue. Cette difficulté que je vous annonçais en débutant, nous ne sommes pas parvenus, vous le voyez, à la résoudre, et la conséquence de notre hésitation, au point de vue pratique, est forcément l'incertitude du pronostic lui-même.

Cette dernière considération a bien son importance, puisque la syringomyélie est une infirmité définitive, tandis que les paralysies radiculaires, même celles qui résultent d'une pachyméningite tuberculeuse, sont susceptibles de guérison.

DOUZIÈME LEÇON

LE DOUBLE SYNDROME DE BROWN-SÉQUARD DANS LA SYPHILIS SPINALE

I. La méningo-myélite chronique est la forme la plus commune de la syphilis médullaire. — La méningite agit par compression; d'où *paraplégie sensitivo-motrice*. — Travaux de Lamy et Sottas. — La paraplégie est bilatérale ou unilatérale. — La paraplégie unilatérale réalise la forme du syndrome de Brown-Séquard avec dissociation « syringomyélique ».

II. Paraplégie bilatérale sensitivo-motrice. — Paraplégie unilatérale motrice et sensitive. — Paraplégie motrice unilatérale et sensitive contra-latérale. — Paraplégie motrice bilatérale et sensitive doublement croisée. — Double hémiparaplégie spinale avec double hémi-anesthésie croisée.

III Le syndrome de Brown-Séquard complet et permanent est très rare dans la syphilis, tandis que, ébauché et transitoire, il constitue la règle. — L'hémianesthésie croisée est incomplète et présente la dissociation syringomyélique. — Observations concordantes d'Oppenheim, Lamy, Schlesinger, Raymond, Max Laehr.

IV. Voies de communication dont la section expérimentale détermine le syndrome de Brown-Séquard. — Conclusions classiques (relatives à ces voies) tirées de l'acte expérimental. — Section double et symétrique des cordons. — La lionne blessée du *British Museum*. — Observations cliniques anciennes. — Observation de Morgagni.

V. Influence des compressions hémorrhagiques, des ischémies circonscrites sur l'apparition du syndrome. — Fait clinique. — Analyse pathogénique du syndrome. — Les pseudo-névralgies dans le syndrome. — L'hyperesthésie en zone. — La gliomatose et le syndrome de Brown-Séquard. — Dans la gliomatose sans lésions radiculaires, l'hyperesthésie en zone fait défaut.

VI. La syphilis réalise quelquefois le syndrome classique de Brown-Séquard. — Cas de Charcot et Gombault. — Syphilis spinales précoces et tardives.

VII. Pourquoi le syndrome de Brown-Séquard est-il ébauché et transitoire dans la syphilis spinale? — La *méningo-myélite* peut respecter les cordons postérieurs. — La méningo-myélite donne lieu tantôt à une double paraplégie sensitivo-motrice homologue, tantôt à une double hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée.

Messieurs,

Nous commençons à être suffisamment fixés sur les diverses modalités cliniques de la syphilis spinale. Il ne se présente plus guère de cas vis-à-vis desquels nous restions longtemps dans le doute. C'est aux études excellentes de MM. Lamy et Sottas que nous sommes redevables de ce progrès. Quelques différences qu'on trouve dans leurs conclusions respectives, le fond demeure le même. Ainsi il nous est devenu possible de cataloguer les faits d'après les

symptômes avec assez de précision pour que le diagnostic se trouve presque sûrement confirmé, dans les cas malheureux, par la constatation anatomo-pathologique[1]

I. — La méningo-myélite chronique est la forme la plus commune de la syphilis médullaire, et les troubles qui la caractérisent peuvent s'expliquer, en dehors des poussées inflammatoires, par des phénomènes de compression radiculaire autant que par des phénomènes de compression spinale : voilà ce qui ressort le plus clairement des recherches parallèles et distinctes de MM. Lamy et Sottas. Or il est bien évident que, lorsque la compression atteint un certain degré, la lésion étant bilatérale et symétrique, on observe, en règle générale, une *paraplégie sensitivo-motrice*, la plupart du temps des deux membres inférieurs, et quelquefois des quatre membres.

Toujours cette paraplégie affecte, au bout d'un certain temps, le caractère spasmodique le plus franc; et elle peut se compliquer, même dès le début, de paralysie des réservoirs ou des sphincters. Quant aux troubles de la sensibilité, vous savez qu'ils consistent surtout dans la diminution ou la disparition de la conductibilité pour les excitations thermiques et douloureuses. Les sensations de contact simple sont abolies elles-mêmes quelquefois, mais, chose curieuse, le plus ordinairement elles subsistent. Telle est la particularité assez singulière sur laquelle je désire appeler de nouveau votre attention.

Déjà, en effet, dans des leçons publiées il y a quatre ans[2], j'ai, à deux reprises, insisté sur cette dissociation « syringomyélique » de la sensibilité, qui, dans la syphilis spinale, est quelquefois assez caractérisée pour déconcerter le diagnostic. Cependant, en général, la difficulté peut s'aplanir.

Il s'en faut que la paraplégie de la méningo-myélite syphilitique soit toujours bilatérale; elle est assez fréquemment unilatérale, et elle est sensitivo-motrice de deux façons : tantôt les phénomènes sensitifs et les phénomènes moteurs sont associés sur le même membre, tantôt les phénomènes moteurs se manifestent au membre gauche, par exemple, et les phénomènes sensitifs au membre droit, ou inversement. Dans ce dernier cas, le syndrome observé rappelle celui de

1. Cette leçon a paru dans le *Progrès médical*, 17 juillet 1897, n° 29.
2. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1893, 1894. IX, XI, XII. Paris, Masson, 1895.

la section unilatérale de la moelle : c'est *l'hémiparaplégie spinale avec hémianesthésie croisée.* C'est, en un mot, le « syndrome de Brown-Séquard ». Non pas toutefois le syndrome parfait, attendu que, dans cette éventualité comme dans celle de la paraplégie bilatérale, l'hémianesthésie croisée présente communément les attributs facilement reconnaissables de la dissociation dite « syringomyélique ».

Mais, Messieurs, je vous annonce une simplification possible de

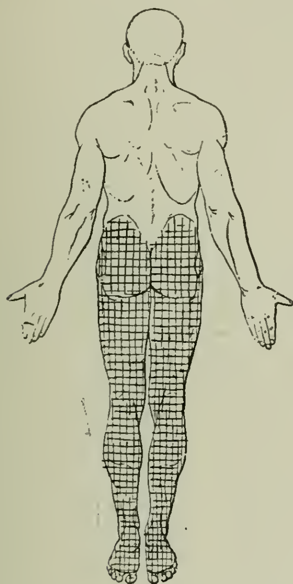


Fig. 86.

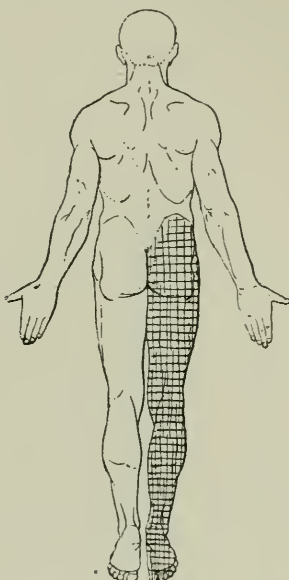


Fig. 87.

Fig. 86. — Paraplégie sensitivo-motrice bilatérale, par lésion syphilitique de la moelle. Les stries verticales indiquent la paralysie motrice, et les stries transversales l'anesthésie.

Fig. 87. — Paraplégie sensitivo-motrice unilatérale par lésion syphilitique unilatérale (à droite).

la difficulté, et ne vous semble-t-il pas d'abord qu'il y ait dans tout cela bien des contradictions inexplicables ou, du moins, des adaptations étrangement disparates de symptômes à un seul et même processus anatomique? — Évidemment tout dépend de certaines différences de localisation qu'il s'agira de déterminer. Je vais donc en premier lieu m'efforcer d'énoncer le problème sous une forme schématique assez claire, et j'espère vous convaincre ensuite

que chacune des solutions qu'il comporte est, dans la plupart des cas, relativement facile.

II. — Une première figure (Fig. 86) représente un sujet atteint de paraplégie sensitivo-motrice bilatérale. Les stries verticales correspondent à la paralysie motrice, et les stries transversales à l'anesthésie. La lésion est bilatérale, et, pour chaque membre inférieur,

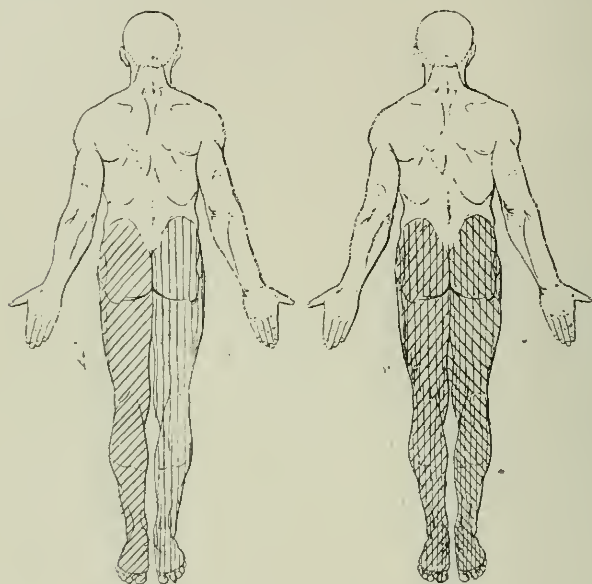


Fig. 88. Fig. 89.

Fig. 88. — Paraplégie motrice (stries verticales) du membre inférieur droit par lésion syphilitique de la moitié droite de la moelle; anesthésie gauche (croisée) indiquée par les stries obliques en bas et à gauche.

Fig. 89. — Double hémiparaplégie motrice (stries verticales) avec double anesthésie croisée (stries obliques).

les troubles de la motilité et de la sensibilité dépendent du foyer spinal homologue.

La seconde figure (Fig. 87) n'est que la répétition de la première avec cette seule différence que, la lésion étant unilatérale, la paralysie et l'anesthésie n'intéressent qu'un seul membre, du même côté que la lésion.

Sur la troisième figure (Fig. 88), les stries verticales indiquent toujours la paralysie motrice limitée au membre inférieur droit parce

que la syphilis spinale consiste, ici encore, en une lésion unilatérale également située à droite. Mais l'anesthésie est croisée : elle s'étend à tout le membre inférieur gauche, et rien qu'à ce membre. Je la représente par des stries obliques en bas et à gauche. Dans ce troisième cas, la lésion équivaut à une hémisection droite de la moelle, toute la moitié gauche de l'axe restant indemne.

Mais ce n'est pas tout : une quatrième éventualité peut se présenter, qui n'est pas une supposition gratuite, je vous en fournirai la preuve. La quatrième figure la schématise (Fig. 89). En regard de la lésion du cas précédent, lésion équivalant à une hémisection droite de la moelle, supposons une seconde lésion équivalant à une hémisection gauche, toute semblable et de même niveau. Il est hors de doute que la résultante clinique de cette double lésion sera une *double hémiparaplégie spinale avec double hémianesthésie croisée.* Des deux côtés, les stries verticales correspondent à la paralysie motrice directe. A gauche, les stries obliques en bas et à gauche correspondent à l'hémianesthésie gauche, tributaire de la lésion droite ; à droite, les stries obliques en bas et à droite correspondent à l'hémianesthésie droite tributaire de la lésion gauche.

Ce dernier syndrome (Fig. 89) est identique au premier (Fig. 86) si l'on s'en tient à ses apparences cliniques ; il en diffère du tout au tout si l'on remonte jusqu'à sa pathogénie.

En effet, alors que, chez le premier malade, la double paraplégie sensitivo-motrice est directe, chez le second malade la paraplégie motrice seule est directe, tandis que la paraplégie sensitive est croisée. Le résultat paraît le même et vous pourriez croire que la diversité des causes est impossible à déterminer. Cependant vous verrez bien que, dans la pratique, on arrive encore assez aisément à reconnaître si l'hémianesthésie est homonyme ou hétéronyme.

Chose facile à prévoir, la paraplégie syphilitique double ou, pour mieux dire, la *double hémiparaplégie spinale d'origine syphilitique* peut, à l'égal de l'hémiparaplégie unilatérale, nous présenter des spécimens très remarquables de dissociation syringomyélique. Je vous disais que j'avais, en 1893, consacré à ce sujet deux leçons : l'une en particulier portait précisément le titre de la question sur laquelle je reviens aujourd'hui : Hémiparaplégie spinale avec hémiparaplégie croisée, syndrome de Brown-Séquard [1].

1 Leçon du 15 décembre 1893.

III. — Déjà en 1889, Oppenheim avait mentionné incidemment le fait [1] : et, deux ans plus tard, M. Lamy concluait dans des termes parfaitement explicites, que « le syndrome de Brown-Séquard *complet et permanent* est très rare dans la syphilis, tandis que, *ébauché* et transitoire, il constitue la règle [2] ».

« *Ébauché* », cela veut dire que l'hémianesthésie n'est pas totale, que la perte de la sensibilité tactile subsiste, que les excitations thermiques et douloureuses sont seules perçues; bref cela signifie qu'au lieu de l'hémianesthésie croisée, telle qu'elle existe dans les cas d'hémisection spinale, on constate une dissociation « syringomyélique » dans le membre inférieur du côté opposé à celui de la lésion médullaire.

Je me suis rendu compte avec plaisir que mes observations ont été promptement confirmées.

Un an après ma leçon, en 1895, Schlesinger mentionnait la dissociation syringomyélique dans le syndrome de Brown-Séquard [3], et, un peu plus tard, le professeur Raymond ne manquait pas de signaler à son tour l'importance de cette combinaison symptomatique : « Quand on analyse attentivement les cas de syndrome de Brown-Séquard, d'origine syphilitique, on remarque certaines particularités que je tiens à souligner. *L'anesthésie présente habituellement la dissociation syringomyélique*, et les perceptions thermiques semblent plus altérées que les autres modes de sensibilité. La zone limitante supérieure d'hyperesthésie est représentée d'ordinaire par des douleurs pseudo-névralgiques, par une rachialgie avec ceinture douloureuse. Au point de vue moteur, la paralysie est incomplète et prédomine au membre inférieur, elle ne s'accompagne pas d'amyotrophie. Il existe en même temps des troubles sphinctériens et des troubles cérébraux. J'ajoute que la marche du mal est progressive, en dépit du traitement [4] ».

Vous voyez que la question n'est plus seulement posée : les faits se multiplient et l'on en peut tirer déjà des conclusions et comme des règles générales de diagnostic. Max Laehr, dans un travail tout récent, revient encore sur le même sujet et, lui aussi, apporte des observations nouvelles confirmant la fréquence de la dissociation

1. *Berlin. klin. Woch.*, 1889, n°s 48 et 49.
2. *Thèse*, Paris, 1893.
3. *Club médical de Vienne*, 26 mars 1895.
4. *Clinique des maladies du système nerveux*, 1re série, 1896.

syringomyélique[1], non plus seulement chez les sujets syphilitiques, mais encore chez les traumatisés.

De tout ce qui précède, retenez donc deux choses :

1° Que la paraplégie syphilitique sensitivo-motrice bilatérale est quelquefois une *double hémiparaplégie motrice avec double hémianesthésie croisée ;*

2° Que la double hémianesthésie croisée, tout comme l'hémianesthésie croisée unilatérale, peut se traduire par une thermoanalgésie « syringomyélique ».

IV. — Pour bien concevoir le mécanisme de l'hémiparaplégie spinale bilatérale, il vous faut avoir très présent à l'esprit le trajet des voies de communication dont la section expérimentale détermine le syndrome de Brown-Séquard pur, celui qui résulte d'une hémisection régulière et complète. Ces voies ne sont guère connues que dans leurs grandes lignes; nous ne savons que peu de chose de leurs embranchements. Bien plus, la description qu'on a donnée de ces grandes lignes a été, depuis ces dernières années, fortement critiquée. Elle l'a été — chose inattendue — par Brown-Séquard lui-même, dans une petite note parue peu de jours avant sa mort. Malheureusement ou heureusement, aucune autre description ne saurait jusqu'à plus ample informé remplacer celle que Brown-Séquard avait du premier coup rendue si claire. Je m'en tiendrai donc à celle-là et j'espère vous prouver qu'elle est encore défendable.

L'hémisection spinale est une expérience courante de laboratoire; elle peut être pratiquée avec assez de dextérité pour que le résultat immédiat soit toujours invariablement le même. Vous connaissez ce résultat et je ne m'y attarde pas. Mais, puisqu'il s'agira bientôt de discuter l'interprétation du fait brut, il n'est pas inutile de résumer une fois de plus les conclusions classiques tirées de l'acte expérimental.

Les voici :

A. *L'hémiparaplégie du côté droit* est produite par une section de la moitié droite de la moelle : donc, les voies de la *motilité* suivent un *trajet direct* dans chaque moitié de la moelle.

B. *L'hémianesthésie du côté gauche* est produite par une section

1. *Arch. f. Psych.*, Bd XXVIII, Heft 3.

de la *moitié droite de la moelle* : donc les voies de la *sensibilité s'entre-croisent* sur la ligne médiane.

C. *L'hémianesthésie du côté droit* est produite par une section de la *moitié gauche de la moelle située au-dessus de la section droite* : donc, *les fibres sensitives du côté droit sont déjà décussées au-dessous de la première section.*

Ces conclusions, vous le savez, semblent pouvoir s'appliquer à l'homme, autant qu'il est permis d'assimiler certains traumatismes vertébraux à une hémisection expérimentale. Un coup de couteau pénétrant entre deux vertèbres divise quelquefois la moelle sur une de ses moitiés, exactement et complètement jusqu'à la ligne médiane. La pointe et le tranchant de la lame ne sauraient guère entamer la moitié opposée de l'axe spinal : c'est là une chose

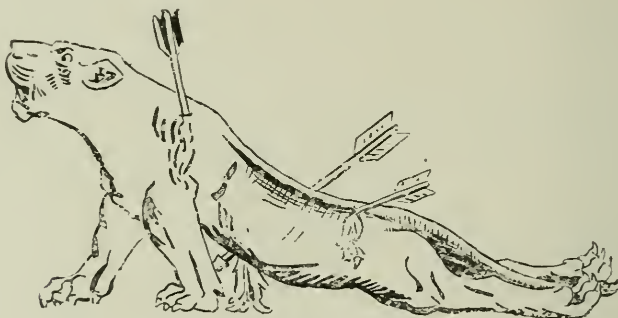


Fig. 90. — La lionne blessée du British Museum. Double paraplégie par lésion spinale double et bilatérale.

prouvée, sur laquelle Charcot revenait sans cesse. Une flèche produit le même effet chez les grands vertébrés, et deux flèches s'enfonçant dans le canal rachidien, l'une à droite, l'autre à gauche, peuvent déterminer une double hémiparaplégie de Brown-Séquard. Il me semble que la *Lionne blessée* du Musée britannique nous offre un beau spécimen de ce syndrome. Ici le traumatisme cynégétique équivaut à une bonne hémisection double pratiquée dans un laboratoire par un opérateur habile. Vous voyez, sur l'image un peu grossière, mais fidèle que j'ai fait reproduire (Fig. 90), les deux traits enfoncés à gauche et à droite des apophyses épineuses, dans la région dorsale ; et tout le train de derrière est paralysé. La bête rampe en se soulevant sur ses pattes de devant.

La pathologie humaine nous fournit bon nombre de cas de paraplégie comparables à celui-là ; mais il faut remarquer que les plus démonstratifs sont toujours ceux dans lesquels la section de l'axe est *dorsale*.

Les blessures par armes à feu, surtout avec les projectiles de petit calibre, peuvent produire le syndrome de Brown-Séquard presque aussi sûrement et exactement que la lame effilée d'un poignard. Giovanni Ninni a rapporté l'histoire d'un homme qui reçut, à Mocram près de Kassala, une balle dirigée d'avant en arrière et de dehors en dedans. L'orifice d'entrée était sur la ligne axillaire droite et l'orifice de sortie à gauche sur la verticale de l'angle de l'omoplate. Le syndrome de Brown-Séquard fut conforme au type classique, à part de légères anomalies, parmi lesquelles je relève, au lieu de l'hémianesthésie croisée une thermo-analgésie croisée : preuve que le coup de feu avait respecté les cordons postérieurs[1]. J'y reviendrai dans un instant.

Les lésions cervicales entraînent des désordres beaucoup plus complexes que les lésions dorsales. Et puis, il va de soi qu'un traumatisme criminel ou accidentel n'a pas souci des hémorrhagies intra-rachidiennes. Le physiologiste s'évertue à respecter les artères radiculaires, et il évite ainsi les épanchements sanguins dont l'action irritante et compressive altéreraient la pureté du résultat expérimental. Le caillot ne s'arrête pas à la ligne médiane, il empiète sur le côté opposé à la section, et, avant qu'il ne se résorbe, les accidents de l'hémisection ne se distinguent plus parmi tous ceux qui font suite à une myélite totale par thrombose. Si les hémisections traumatiques ne donnent pas lieu invariablement à des syndromes de Brown-Séquard conformes au type classique, cela tient aux complications immédiates du traumatisme même, et je ne doute pas que l'hémorrhagie intra-rachidienne soit la plus importante de ces complications.

Parmi les observations où l'on retrouve cette multiplicité de symptômes accessoires, il en est une que je tiens à vous signaler. Elle est de Morgagni[2], et vous la jugerez assez intéressante pour être reproduite intégralement.

« Un jeune homme âgé de vingt-quatre ans, d'une bonne habitude de corps, avait été blessé avec un poignard quadrangulaire et

1. *Riforma medica*, janvier 1897, vol. I, n° 24, p. 283.
2. Lettre LIII, 25.

pointu, et la blessure se dirigeait obliquement *du côté gauche* du cou, à trois travers de doigt au-dessous de l'oreille, vers l'origine de la moelle épinière. Quoiqu'il ne sortit presque point de sang de la blessure, cependant le jeune homme tomba sur-le-champ privé des facultés du sentiment et du mouvement dans toutes les parties qui sont au-dessous de la tête, de telle sorte qu'il fallut le porter chez lui, et le mettre dans son lit; et là comme il disait, entre autres paroles qu'il proférait en respirant avec peine, qu'il avait froid, on approcha imprudemment de ses cuisses, de ses jambes et de ses malléoles, un vase d'airain échauffé, *et il ne sentit point les brûlures* que ce vase lui fit, et qui dégénérèrent en ulcères sordides. D'abord il ne rendait point les excréments du ventre, ni ceux de la vessie; quelques jours après, il urinait non seulement malgré lui, mais même sans le savoir. Comme il était traité avec soin par un médecin et par un chirurgien, le côté gauche du corps commença pour la première fois à recouvrer un peu le sentiment après le dix-septième jour; au vingtième, les doigts des deux membres du côté gauche remuèrent un peu, et entre ce jour et le trentième les deux facultés revinrent de plus en plus d'une manière insensible, mais dans le côté gauche. Au contraire, ce ne fut que le trente-deuxième jour que le *sentiment commença à revenir dans le côté droit, c'est-à-dire le côté opposé à la blessure*; le mouvement y revint aussi ensuite, et ces deux facultés firent des progrès insensibles de la même manière. Bien que tout le corps eût déjà recouvré assez bien le sentiment et le mouvement le quatrième jour (je dis assez bien, car le sujet ne pouvait pas encore se tenir debout, et bien moins encore marcher), et même que le jeune homme, qui avait reçu la blessure le 31 janvier, fût à peine sorti de son lit le 26 mai, et qu'il marchât lentement et pas à pas, comme un enfant qui apprendrait à marcher, attendu que ses deux jambes étaient exténuées et comme desséchées, cependant le mouvement et le sentiment étaient encore alors plus faibles dans la partie droite que dans la partie gauche. Comme donc on me demandait la cause de cette différence, je dis qu'il semblait qu'il fallait la rapporter *dans ces fibres médullaires, qui, passant entre les côtés droit et gauche de l'origine même de la moelle épinière, peuvent transporter les effets de la lésion produite ici dans ce dernier côté, sur le côté opposé du corps, quelquefois entièrement, et d'autres fois en grande partie.* »

Cette observation de Morgagni est certainement une des plus curieuses de la littérature neuro-pathologique. Le traumatisme avait été violent, il intéressait la région cervicale supérieure, et, par conséquent, il avait dû endommager quelque gros vaisseau : de là, les phénomènes de compression bilatérale, au nombre desquels figurent toujours les troubles fonctionnels des réservoirs. Mais l'intérêt qui se dégage du fait en lui-même n'est vraiment rien à côté de l'explication que l'auteur se risque hardiment à nous proposer. Car sous une forme dubitative, sa conclusion est très catégorique au fond. Il admet l'entre-croisement des fibres médullaires au niveau du bulbe, aussi bien pour les fibres sensitives que pour les fibres motrices. A plus de cent ans d'intervalle, l'histologie devait lui donner raison.

Une autre observation de Boyer, reproduite et commentée par Ollivier (d'Angers), est encore plus topique; j'aurais un remords de l'abréger.

« Un tambour de la garde nationale de Paris était en rixe avec un de ses camarades ivre: celui-ci, ne pouvant l'atteindre, lui lança son sabre à une assez grande distance, et au moment où, voulant se retirer, il présentait le dos, la pointe de l'instrument atteignait la partie supérieure et postérieure du cou. Le blessé sentit aussitôt ses jambes se ployer sous lui et tomba ; il fut apporté le lendemain à l'hôpital de la Charité; la plaie, dont les bords étaient un peu contus, avait environ deux pouces; elle était placée à la partie postérieure supérieure et latérale droite du cou, immédiatement au-dessous de l'occipital. On ne put en mesurer la profondeur ni pénétrer jusqu'à la colonne vertébrale. Le membre supérieur droit avait perdu ses mouvements, mais il conservait sa sensibilité : le membre inférieur droit semblait un peu affaibli, mais il était tout aussi sensible qu'à l'ordinaire; une gêne légère se faisait sentir dans la respiration; le pouls était fréquent, fort et plein. On pratiqua une saignée du bras, on pansa la plaie avec de la charpie et un cataplasme émollient (diète, délayants).

« Le quatrième jour, la faiblesse du membre inférieur avait tout à fait disparu ; le malade pouvait imprimer à l'avant-bras quelques mouvements d'extension, mais il lui était impossible de le ramener ensuite spontanément dans la flexion. Le treizième jour, il avait recouvré ses forces et son appétit, se levait, marchait; mais la paralysie de l'extrémité supérieure était la même. En badinant

avec un infirmier qui le pinçait, *il s'aperçut que le côté gauche du corps était insensible.*

« En observant le malade avec plus d'attention, on remarqua les phénomènes suivants : le membre inférieur gauche et la partie gauche du tronc avaient leur volume, leurs mouvements, leur agilité ordinaires; mais on pouvait pincer, piquer, couper même la peau de toutes ces parties sans que le malade ressentît et témoignât la moindre douleur. Des épingles furent enfoncées à la profondeur de trois ou quatre lignes, à l'insu du malade; cependant des attouchements étendus, comme l'application de la main posée à plat et promenée sur la peau, faisaient éprouver au malade une sorte de sensation, mais extrêmement obscure et légère. Cette insensibilité existait dans toute l'étendue de la jambe et de la cuisse gauches, sur tout le côté gauche de l'abdomen, mais elle cessait brusquement en avant et en arrière à la ligne médiane, avec cette particularité remarquable que, dans cette partie, si l'on pinçait le malade du côté gauche, il assurait en éprouver la sensation affaiblie au point correspondant du côté droit. Une semblable démarcation entre le côté droit et le côté gauche s'étendait à la peau de la verge et du scrotum. L'insensibilité était de même complète du côté gauche de la base de la poitrine, mais un peu plus haut une sensation obtuse commençait à être perçue et devenait plus manifeste à mesure qu'on explorait en montant; de telle sorte qu'au niveau de la quatrième côte la peau avait une sensibilité égale à celle du reste du corps. Le membre gauche était dans un état parfaitement naturel.

« Vingt jours après son accident cet homme sortit de l'hôpital, guéri de la plaie du cou; mais le bras, l'avant-bras, la main droite étaient presque complètement paralysés, et la partie gauche du corps, moins le membre supérieur, offrait l'insensibilité que nous venons de décrire. Cet état du malade a persisté.

« La situation et la direction de la blessure, ainsi que les premiers accidents qui l'accompagnèrent, portent à penser que l'instrument pénétra dans le faisceau antérieur de la moitié droite de la moelle, et qu'il en résulta la paralysie du mouvement seul, et spécialement dans les parties auxquelles se distribuaient les nerfs naissants de la portion du faisceau médullaire gris qui avait été lésé. Cette explication, qui rend parfaitement raison des symptômes qu'on observa d'abord, n'indique pas la cause de l'insensibilité qu'on

remarqua plus tard dans le côté gauche du corps, et qui exista sans doute dès le principe. Si l'instrument eût été très étroit et fort acéré, on eût pu penser que sa pointe, ayant pénétré obliquement en arrière jusqu'au faisceau médullaire gris postérieur de l'autre moitié de la moelle, avait déterminé la perte du sentiment de ce côté. Mais une lame de sabre ne peut faire une semblable blessure à la moelle sans intéresser les deux faisceaux du côté droit ; ce qui n'eut pas lieu ici, puisqu'il ne se manifesta aucune altération de la sensibilité de ce côté.

« Les circonstances de la blessure ne peuvent, comme on le voit, donner aucune explication satisfaisante des phénomènes qui se sont présentés, et il est difficile surtout de pouvoir expliquer comment une blessure, peu profonde sans doute du côté droit de la moelle, a pu produire l'*abolition du sentiment dans toute la moitié gauche du corps, à l'exception de la partie supérieure de la poitrine et du bras de ce côté.*

« La fracture d'une ou de plusieurs vertèbres est, comme nous l'avons déjà dit, une des causes les plus fréquentes des blessures de la moelle. »

V. — Si je m'attarde à ces anomalies du syndrome de Brown-Séquard, c'est pour mieux mettre en relief le rôle qu'il est permis d'attribuer aux hémorrhagies dans les cas de traumatisme et aux phénomènes circulatoires dans les cas de lésions spontanées. Au nombre de celles-ci, les productions scléreuses et gommeuses de la syphilis tiennent une place prépondérante sous tous les rapports. La thérapeutique même qui, la plupart du temps, reste inactive à l'égard des myélites syphilitiques à forme chronique, semble retrouver son énergie presque entière à l'égard des méningites spécifiques d'où procède l'hémiparaplégie spinale. Au demeurant, voici l'histoire d'un malade actuellement traité dans notre service, — histoire d'une rare simplicité, — qui résume et confirme tout ce que je viens de dire.

L'homme qui va vous être présenté est âgé de 41 ans, il n'a pas d'hérédité morbide, et il est de bonne constitution. Il a contracté la syphilis en 1891, par conséquent il y a cinq ans ; il s'est soigné convenablement et les accidents secondaires n'ont présenté aucune gravité. Le 16 juillet 1892, *un an après l'infection*, il s'aperçut un matin, en se levant, que sa jambe gauche était inerte, flasque,

impuissante à le soutenir; et cependant il ne souffrait pas. Il entra immédiatement à l'hôpital, dans le service de M. Babinski, et là on lui fit remarquer que sa jambe droite était *complètement insensible*, chose dont il ne s'était pas aperçu.

Permettez-moi, Messieurs, d'interrompre un instant mon récit pour vous faire observer que si le malade avait pu se tenir sur sa jambe droite, c'est probablement parce qu'il n'avait pas perdu le sens musculaire de ce côté. Telle est en effet la règle énoncée par Brown-Séquard. D'autre part, il est peu vraisemblable qu'il eût perdu la *sensibilité tactile* à droite, car, lorsque la notion du contact plantaire est abolie, la marche s'en ressent, et il est bien rare que le sujet l'ignore. Dans l'hystérie, la perception seule est en défaut, mais non la sensation proprement dite; et c'est ce qui fait que la station et la marche restent parfaitement correctes, alors que l'anesthésie paraît absolue.

Admettons cependant que l'*anesthésie fût complète* dans le membre inférieur droit, puisque nous sommes obligés de nous en rapporter au dire du malade. Ce n'est pas tout d'ailleurs; pendant son séjour dans le service de mon collègue M. Babinski, cet homme eut une paralysie du sphincter vésical. Il est donc à supposer que la moelle était endommagée sérieusement, profondément, jusqu'à l'axe gris central. Car c'est dans la substance grise péri-épendymaire que siègent les centres de la *tonicité* sphinctérienne. Un traitement énergique amena en trois semaines une très notable amélioration de la paralysie motrice, et le malade put quitter l'hôpital, encore impotent de la jambe gauche, marchant mal mais marchant, et, en tout cas, absolument maître de ses sphincters — progrès considérable.

L'année suivante, en juin 1895, la situation, qui s'était jusqu'alors régulièrement amendée, empira de nouveau. Le membre inférieur gauche était devenu spasmodique et la paralysie flaccide avait gagné le membre inférieur droit. Aujourd'hui encore l'aggravation survenue deux ans après le chancre initial persiste et semble ne devoir pas rétrocéder, comme la première fois, après le traitement spécifique le plus énergique. En fait, nous sommes actuellement en présence d'un cas de *double hémiparaplégie spinale avec double hémianesthésie croisée*.

A gauche, hémiparaplégie spasmodique avec raideur en extension, exagération du réflexe rotulien, clonus inépuisable, secousses

fibrillaires sans atrophie musculaire, cyanose et refroidissement des pieds.

A droite, hémiparésie, flaccide en apparence, mais avec exagération légère du réflexe rotulien et faible clonus. Tous les mouvements sont encore possibles, quoique très diminués d'amplitude et d'énergie. Voilà pour la motilité.

Quant à la sensibilité, nous constatons :

A gauche, une hypoesthésie notable de tout le membre inférieur jusqu'à sa racine. Cette hypoesthésie est surtout appréciable pour les sensations thermiques. Elle existe, quoique peu prononcée, pour les sensations de froid et pour les piqûres, les pincements, en un mot pour les excitations douloureuses.

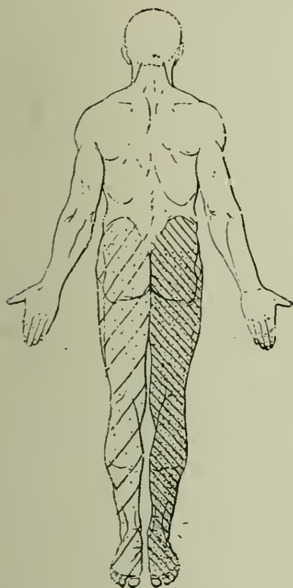


Fig. 91. — Double hémianesthésie croisée; les stries indiquent l'analgésie; les points indiquent la thermo-anesthésie et la crianesthésie.

A droite, analgésie, thermo-anesthésie, crianesthésie absolues. Les sensations de contact sont normalement perçues. La figure schématique, qui donne une vue très exacte de cet ensemble de troubles, montre également que la limite supérieure de l'analgésie est plus haut située que la limite supérieure de la thermo-anesthésie.

Ainsi la paraplégie sensitivo-motrice est *bilatérale et inégale*. Au membre inférieur gauche, un maximum d'impuissance motrice se superpose à un minimum de thermo-analgésie. Au membre inférieur droit, un maximum de thermo-analgésie se superpose à un minimum d'impuissance motrice.

Comme la marche de la maladie le faisait prévoir, il est aujourd'hui bien évident que le maximum de thermo-analgésie droite et le maximum d'impuissance motrice gauche relèvent d'une même lésion unilatérale gauche ancienne, et, inversement, que le minimum de thermo-analgésie gauche et le minimum d'impuissance motrice droite relèvent d'une même lésion unilatérale droite récente.

Ainsi, dans ce cas de double syndrome de Brown-Séquard, au

lieu de la double hémi-anesthésie complète et totale, telle qu'on l'observe à la suite des doubles hémisections superposées, nous constatons une dissociation « syringomyélique » bilatérale, ou, pour être plus exact, une double thermo-analgésie. Enfin une autre particularité encore mérite qu'on la mentionne : les bandes hyperesthésiques qui, à la suite des hémisections, surmontent les territoires anesthésiés, font ici défaut.

L'analyse pathogénique du syndrome est relativement simple D'abord, ne perdant pas de vue le commémoratif étiologique qui s'impose, nous admettrons que la syphilis est seule en cause ici. Nous savons, d'autre part, que sa lésion préférée est la méningo-myélite. Donc, supposons pour un instant une méningo-myélite survenue en 1892, un an après le chancre, — hypothèse que rien ne peut infirmer. Limitée à la moitié gauche de la moelle, cette lésion aurait déterminé le premier syndrome de Brown-Séquard. Gagnant ensuite progressivement le côté droit, la même lésion aurait provoqué la seconde hémiparaplégie croisée, inverse de la précédente. D'ailleurs, *les deux hémianesthésies sont à peu près de même niveau, ce qui fait croire que la lésion est unique et a franchi la ligne médiane.*

Il s'en faut que cette conclusion soit sans réserves. En effet, rappelez-vous que la première hémiparaplégie s'est compliquée d'une incontinence d'urine qui a duré trois mois. Or cela seul suffit pour que nous soyons obligés de croire que, dès le début, la lésion était bilatérale ; et du même coup la présomption d'une lésion extra-spinale est fortement ébranlée. Un autre argument est encore plus décisif : je veux parler de l'absence complète de *tout* phénomène douloureux. Une hémiparaplégie spinale d'origine périmédullaire se complique presque fatalement de *mélalgies*, c'est-à-dire de pseudo-névralgies radiculaires. Ici, rien de cela. Enfin, si la lésion était extra-spinale, elle aurait, au moins d'une façon passagère, provoqué quelque irritation des racines, là où ces racines sont englobées dans le tissu de sclérose méningitique, au contact de la moelle même ou à leur point de pénétration ; et de là il serait résulté que les parties anesthésiées auraient été surmontées d'une zone d'hyperesthésie. L'*hyperesthésie en zone*, dans le syndrome de Brown-Séquard, n'indique en effet rien autre chose que l'*irritation radiculaire.*

Si la lésion n'est pas extra-spinale, la supposition d'une lésion

syphilitique *intra-spinale* donnant lieu à une dissociation syringomyélique de la sensibilité ne saurait être acceptée d'emblée. Car la syringomyélie même est possible, chez un sujet syphilitique comme chez tout autre. Sans doute une double lésion gommeuse centrale est capable de simuler la syringomyélie la mieux caractérisée : quelques exemples en font foi, mais ils sont rares. La question doit donc être posée, puisque, après tout, on peut la résoudre. Dans le cas actuel on imaginerait aisément — et très logiquement — une gliomatose cavitaire, d'abord unilatérale et située à gauche (1892), puis empiétant sur la moitié droite de la moelle (1893), respectant d'ailleurs les cornes antérieures et les cordons postérieurs, de manière à laisser libre la voie des sensations tactiles.

Les motifs qu'on peut invoquer contre la syringomyélie sont les suivants :

1° La maladie a débuté brusquement par une hémiplégie flaccide;

2° Le traitement spécifique a produit une atténuation rapide des premiers accidents :

3° Il n'existe aucun trouble trophique;

4° L'apparition précoce et subite de l'incontinence d'urine et sa disparition ne cadrent guère avec une lésion gliomateuse progressive et définitive. Toutes ces raisons n'ont isolément qu'une maigre valeur, mais dans leur ensemble elles sont suffisamment probantes; si bien que, d'invraisemblances en invraisemblances, nous sommes conduits à rejeter le diagnostic de syringomyélie. La syphilis redevenant ainsi le point de départ du syndrome, nous admettrons soit une gomme à deux foyers, soit une ischémie bilatérale par artérite oblitérante. Notez que cette dernière éventualité n'est pas exceptionnelle; elle s'explique amplement par le fait que les artères de la substance grise spinale sont des artères terminales.

En présence de cette nouvelle et dernière alternative il faut se prononcer. La syphilis ne donne lieu que très exceptionnellement à de véritables tumeurs gommeuses de la moelle ou des méninges. Celles de la moelle en particulier sont tout à fait rares. Des trois ou quatre observations anciennes qu'on trouve dans les auteurs, — celles de Moxon, de Wills, de Wagner par exemple, — il n'y en a peut-être pas une seule qui ne soit passible d'objections sérieuses. D'autres, plus récentes, ont une authenticité incontestable, mais elles se comptent.

VI. — En résumé toutes les considérations que je me suis efforcé de faire valoir militent en faveur de la *lésion ischémique*, du ramollissement.

Il ne me reste plus qu'à rechercher si cette conclusion s'accorde avec les faits décrits jusqu'à ce jour, et si, comme je vous le disais en commençant, la syphilis spinale produit une variété spéciale de syndrome de Brown-Séquard, dans laquelle l'hémianesthésie croisée revêt les apparences de la dissociation syringomyélique.

Quoique vous ne deviez pas vous attendre à rencontrer souvent le syndrome de Brown-Séquard *classique* dans la syphilis spinale, il ne faut pas oublier qu'il peut s'y présenter de temps à autre. Cette série de faits est la plus restreinte. La seconde série se compose des cas où le syndrome est incomplet quant à l'anesthésie.

Parmi les observations les plus remarquables de la première série je vous rappellerai en quelques mots celle de Charcot et Gombault[1] : il s'agissait d'une syphilis très ancienne, puisque le chancre remontait à 20 ans. Les accidents médullaires étaient survenus dix ans après l'infection, et voici quelle était la situation au bout de dix ans de « myélite ».

A *gauche*, existait une paralysie incomplète du membre inférieur avec une hyperesthésie de tout ce membre empiétant sur la partie inférieure de l'abdomen du même côté. Le sens musculaire était en partie aboli; la malade ne pouvait trouver son pied les yeux fermés.

A *droite*, le membre inférieur non paralysé était insensible à toutes les excitations, mais les contacts étaient perçus. Les mouvements volontaires et le sens musculaire étaient conservés. En outre, on remarquait comme une ceinture *d'anesthésie douloureuse* au niveau des troisième et quatrième espaces intercostaux avec plusieurs points névralgiques à la pression.

La mort ayant été hâtée par des accidents cérébraux également syphilitiques, on découvrit une lésion que je peux, d'après la description, figurer de la manière suivante : à la partie supérieure de la région dorsale, la moelle légèrement renflée et indurée était le siège d'une nodosité gommeuse (Fig. 92). L'arachnoïde épaissie englobait les racines nerveuses correspondantes qui étaient atrophiées. A la hauteur de cette tumeur, dans toute la moitié gauche

1. *Archives de Physiologie*, 1873.

de l'axe et dans les cordons postérieurs, le tissu avait pris une coloration gris rosé uniforme, ne permettant pas de distinguer la substance grise envahie par le produit morbide. L'examen histologique démontra que la *tumeur* était de nature *scléreuse*; elle avait pu être antérieurement une *gomme*. Cette transformation n'est pas exceptionnelle.

Peut-être faut-il ici tenir compte du fait que la syphilis datait de dix ans lorsque les premiers troubles spinaux firent leur apparition. — Bien qu'il n'y ait pas de différences radicales entre les productions précoces et les tardives, il est certain que les lésions qui surviennent après dix ans de syphilis sont en général plus circonscrites que celles qui évoluent dès la première ou la deuxième année. Telle est, du moins, l'opinion de M. Lancereaux et je vous engage à vous y ranger. Or, la *très* grande majorité des paraplégies syphilitiques surviennent dans la première année, ou la seconde. Le malade que vous venez de voir, actuellement en traitement dans notre service, en fournit une nouvelle preuve.

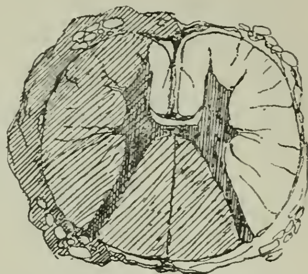


Fig. 92. — Épaississement de l'arachnoïde à gauche. Transformation gommeuse de la moelle épinière.

Maintenant, j'emprunterai à une analyse de Blocq le résumé d'un autre cas observé par Armstrong[1] : un homme de 41 ans entra, le 22 juin 1888, à l'hôpital maritime de New-York, se plaignant de douleurs dans les genoux et dans les pieds. Deux ans auparavant, il avait eu un chancre suivi d'accidents secondaires. Il sortit guéri, puis rentra, en février 1889, atteint d'une monoplégie crurale droite. On constata les caractères du syndrome de Brown-Séquard. A droite, les mouvements volontaires étaient abolis, tandis qu'ils étaient conservés à gauche; au contraire, la sensibilité au tact et à la douleur était abolie à gauche et conservée à droite. Le sens musculaire était, lui aussi, aboli à droite et conservé à gauche. Tous ces phénomènes ayant disparu à la suite du traitement spécifique, on ne peut guère douter de leur nature.

La seconde série de cas, — je tiens à y revenir encore —, celle

1. *Medical Record*, 1892, p. 51.

dont nous nous sommes spécialement occupés, se compose d'un grand nombre d'observations dans lesquelles on trouve presque invariablement notée la combinaison symptomatique suivante : la paralysie est plus marquée dans un des membres inférieurs, et l'on remarque quelques troubles de la sensibilité dans le membre du côté opposé, soit au pied seulement, soit à la jambe, soit sur toute l'étendue de ce membre jusqu'à sa racine; le chaud, le froid ne sont pas perçus, ou bien ils sont confondus, pris l'un pour l'autre, etc. Et beaucoup d'observations n'en disent pas davantage.

Lorsque les malades sont examinés plusieurs fois à quelques mois d'intervalle, on peut être fort étonné de la disparition des phénomènes sensitifs, mais il est rare qu'ils n'aient pas existé à un moment donné, et cela sous la forme du syndrome de Brown-Séquard ébauché. Mon collègue, M. Gilles de la Tourette, a éprouvé cette surprise dans un cas identique à tous ceux que je viens de résumer.

VII. — Et maintenant sommes-nous en mesure d'expliquer pourquoi *dans la syphilis* le syndrome de Brown-Séquard est *ébauché* et *transitoire*? — A défaut de preuves absolues, nous savons que la lésion unilatérale qui produit le syndrome n'équivaut pas à une hémisection.

Nous savons que la méningo-myélite peut respecter et — le plus souvent — respecte les cordons postérieurs conducteurs de la sensibilité tactile.

Nous savons enfin que les foyers d'artérite n'oblitèrent pas, une fois pour toutes, un territoire de substance blanche spinale ou tout un étage de l'axe. Les anastomoses, dans les cordons blancs et à la surface des méninges, sont innombrables, et la perte de la fonction par ischémie dure seulement le temps qu'exige le rétablissement d'une circulation vicariante.

Reste à déterminer la différence pathogénique des deux types de paraplégie sensitivo-motrice.... Pourquoi d'une méningo-myélite ou d'un processus scléro-gommeux résulte-t-il, dans tel cas, une double paraplégie sensitivo-motrice homologue, et dans tel autre cas une double hémiparaplégie avec hémianesthésie croisée? C'est là ce que j'étudierai dans ma prochaine leçon. Aujourd'hui je tenais simplement à vous décrire le syndrome de Brown-Séquard *unilatéral* et *bilatéral*, tel qu'on l'observe dans la syphilis, et à insister une fois de plus sur les particularités qu'il présente.

TREIZIÈME LEÇON

LE DOUBLE SYNDROME DE BROWN-SÉQUARD DANS LA SYPHILIS SPINALE LE MÊME SYNDROME DANS LA COMPRESSION DE LA MOELLE[1]

I. Le syndrome de Brown-Séquard peut se manifester sous la forme classique dans la syphilis. — Cas de Charcot et Gombault. — Le traumatisme chez l'homme équivaut souvent à une expérience. — Hémisection traumatique. — Absence de complications suppuratives des traumatismes spinaux. — Gommes syphilitiques de la moelle.

II. Dans la paraplégie syphilitique sensitivo-motrice, l'hémianesthésie n'est pas totale. — Dissociation syringomyélique. — La lésion équivaut à une hémisection qui respecterait les cordons postérieurs conducteurs des sensations tactiles. — Cette lésion est elle-même presque identique dans ses effets à la syringomyélie combinée à la pachyméningite hypertrophique. — Fréquence de cette combinaison.

III. La syphilis détermine tantôt une paraplégie sensitivo-motrice directe, tantôt une paraplégie motrice directe avec thermo-analgésie croisée. — Il y a donc deux types cliniques de syphilis spinale unilatérale ou de syringomyélie unilatérale. — Trajet des fibres radiculaires postérieures après leur pénétration dans la corne postérieure. — Opinions de Schlesinger, d'Edinger. — Section spinale, gliome spinal, gomme spinale divisant ces fibres dans cette partie de leur trajet.

Paralysie sensitivo-motrice unilatérale et homologue avec dissociation syringomyélique de la sensibilité.

Paraplégie avec anesthésie homologue totale.

IV. Lésion unilatérale avec thermo-analgésie croisée. — Thermo-analgésie bilatérale consécutive à une lésion unilatérale. Cette même lésion peut avoir produit d'abord une thermo-analgésie homonyme. — Observation de Dejerine et Sottas.

V. Dans les paraplégies sensitivo-motrices bilatérales, les troubles moteurs sont toujours homologues; les troubles sensitifs sont tantôt homologues, tantôt croisés. — Double syndrome de Brown-Séquard. — Observation de Hanot et Meunier. — Observation d'Asmus.

VI. Explication des faits cliniques par les données anatomiques. — Brown-Séquard admettait d'abord la décussation *totale* des fibres radiculaires postérieures. — Cette décussation n'est pas totale. — Collatérales décussées et collatérales non décussées. — Variations de l'opinion de Brown-Séquard. — Le fait clinique, d'une constance absolue, mis en lumière par Brown-Séquard démontre que les voies de la sensibilité subissent une décussation intra-médullaire.

VII. Le protoneurone centripète dont la terminaison intra-spinale subit la décussation entre-t-il en contact avec un deutoneurone homolatéral ou avec un deutoneurone contralatéral? — Voies du deutoneurone.

Messieurs,

Dans notre dernière réunion, je vous ai soumis trois formules, j'ai développé trois propositions résumant les faits cliniques qui me paraissent caractériser de la façon la plus topique les paraplé-

1. *Progrès médical*, 18 décembre 1897, n° 51

gies spinales syphilitiques. Ces trois propositions, je vais aujourd'hui les commenter, en me plaçant à un point de vue exclusivement pathogénique : et le cas particulier de la syphilis médullaire nous conduira à quelques conclusions générales touchant la topographie des lésions centrales d'où procèdent les *paraplégies sensitivo-motrices bilatérales et symétriques.*

C'est donc de physiologie pathologique que je vais vous entretenir. Vous remarquerez, chemin faisant, que cette physiologie pathologique n'est pas, comme vous pourriez d'abord le supposer, une adaptation de la physiologie expérimentale à tels ou tels faits de la pathologie humaine. Il ne s'agira que de *physiologie humaine.* Seulement, comme les actes morbides spontanés que la nature se plaît à exécuter sans notre collaboration sont à peu près les seuls phénomènes dont la physiologie *humaine* puisse faire son profit, il me semble que la connaissance, le groupement et l'interprétation de ces faits — et rien que de ceux-là — constituent la *physiologie pathologique* proprement dite.

I. — Tout d'abord, je répéterai les trois propositions qui faisaient l'objet de ma dernière conférence :

1° Le syndrome de Brown-Séquard est une manifestation fréquente de la syphilis spinale ;

2° Dans le syndrome de Brown-Séquard d'origine syphilitique, l'hémianesthésie croisée est remplacée par une simple thermo-analgésie croisée ;

3° Quant aux paraplégies sensitivo-motrices bilatérales dues à la syphilis médullaire, les troubles moteurs s'y manifestent toujours comme conséquence de lésions homologues ; mais les troubles sensitifs relèvent tantôt de lésions homologues, tantôt de lésions croisées. Dans ce dernier cas, la paraplégie sensitivo-motrice bilatérale constitue un double syndrome de Brown-Séquard.

Examinons d'abord la première proposition.

A. Le syndrome de Brown-Séquard peut se manifester sous la forme la plus pure, la plus classique ; plusieurs observations en témoignent et je me borne à vous rappeler le cas (publié par Charcot et Gombault) dont je vous parlais l'autre jour. Ainsi, une gomme ou une production scléro-gommeuse, limitée à une moitié de la moelle ou de la dure-mère rachidienne, équivaut absolument à une hémisection expérimentale.

Tout en vous parlant dès à présent de sections expérimentales, je n'oublie pas que je vous ai annoncé une physiologie pathologique exclusivement humaine. Mais il est difficile de passer sous silence les arguments physiologiques *expérimentaux* sur lesquels Brown-Séquard sut appuyer sa thèse de l'*entre-croisement des fibres sensitives spinales*. Et cependant les arguments physiologiques *humains* sont infiniment plus démonstratifs. On a pu discuter — et l'on discute encore — sur la constance des résultats expérimentaux, tandis que la clinique humaine nous interdit de nier la constance des symptômes consécutifs aux hémisections traumatiques; ceux-ci sont invariables.

Il faut reconnaître que les conditions du traumatisme spinal sont elles-mêmes toujours à peu près identiques : l'hémisection est presque nécessairement le fait d'un coup de couteau, porté d'arrière en avant, et ne dépassant que très exceptionnellement la ligne médiane. Et ce qui fait que les conséquences du traumatisme sont fatalement les mêmes dans tous les cas, c'est — plus encore que tout le reste — cette particularité curieuse que les blessures graves de la moelle épinière ne déterminent pas de myélite suppurée. Jusqu'à ce jour, aucune observation ne s'élève à l'encontre de cette règle générale. Or, il est difficile de concevoir l'absence de toute complication suppurative à la suite d'un coup de couteau, autrement que par la résistance du tissu nerveux aux suppurations. C'est une sorte de privilège qui, vous le savez, est connu depuis longtemps des chirurgiens pour ce qui concerne les nerfs périphériques.

Mais vous n'ignorez pas non plus que les abcès de la moelle sont eux-mêmes d'une rareté extrême. Il n'en a été publié jusqu'à présent qu'une douzaine d'observations authentiques[1]. Le fait que la moelle est réfractaire aux suppurations permet donc d'étudier en toute sécurité les hémisections spinales traumatiques au même titre que les hémisections expérimentales pratiquées dans les laboratoires avec les précautions antiseptiques d'usage. Et puisque, je vous le répète, les résultats de l'hémisection spinale traumatique sont d'une identité et d'une constance absolues, il n'y a pas lieu de chercher dans la physiologie *expérimentale* des motifs d'admettre l'entre-croisement des fibres sensitives. La preuve de cet

1. Hermann Schlesinger. *Arbeiten aus dem Institut f. Anat. und Phys. des Centralnervensystems an der Wiener Universität*, II Heft, S. 135.

entre-croisement est faite pour l'homme mieux encore que pour les animaux.

Voilà un premier fait de physiologie pathologique *humaine* irrévocablement acquis.

Donc, une gomme syphilitique née des méninges et se développant aux dépens de la moelle interrompt la continuité des fibres de toute une moitié de l'axe jusqu'à la ligne médiane et produit nécessairement des symptômes superposables à ceux d'une hémisection traumatique. Tel était le cas de l'observation de Charcot et Gombault. Les deux moitiés de la moelle ayant une circulation distincte, il est assez général que les processus nécrobiotiques restent limités à l'une ou à l'autre des deux moitiés; et il s'ensuit que la lésion adéquate à l'hémisection ne dépasse guère elle-même la ligne médiane. Et puis, à supposer qu'elle la dépassât, le résultat serait à bien peu de chose près le même, car, ici encore, nous pouvons faire appel à de certaines données expérimentales, et nous souvenir que les hémisections spinales, lorsqu'elles franchissent la ligne médiane, ne modifient nullement le résultat de l'opération. Brown-Séquard avait signalé le fait et Vulpian l'a vérifié à maintes reprises. Dans l'observation de Charcot et Gombault, la production scléro-gommeuse de la moitié gauche empiétait sur la moitié droite de la moelle, et cependant l'hémianesthésie croisée s'arrêtait nettement à la ligne médiane.

II. — Je passe au deuxième point.

Dans la paraplégie sensitivo-motrice syphilitique, l'hémianesthésie croisée n'est pas totale : c'est une thermo-analgésie simple; en d'autres termes, c'est une *anesthésie croisée sans perte ni diminution de la sensibilité tactile*. Du fait que les troubles de la sensibilité du côté opposé à la lésion représentent un syndrome identique à celui de la syringomyélie, on peut conclure, avec la certitude de ne pas se tromper, que les *cordons postérieurs sont épargnés*. Nous avons admis que la méningo-myélite était la forme la plus commune de la syphilis spinale; pour expliquer le mécanisme du syndrome de Brown-Séquard *à dissociation syringomyélique*, l'hypothèse d'une myélite *scléro-gommeuse* — cavitaire ou non — est encore et toujours la plus admissible, comme elle est, en vertu des chiffres, la plus vraisemblable. Tout à l'heure je vous disais que le processus scléro-gommeux, marchant de dehors en

dedans, atteignait la ligne médiane et la dépassait. Il nous est tout aussi facile de nous représenter maintenant ce processus arrêté dans sa marche envahissante. Le sens de sa propagation est le même, mais il n'atteint pas la ligne médiane et même il ne dépasse pas la corne postérieure.

La nécrobiose d'une tranche médullaire, comprise entre la méninge latérale et la substance blanche des cordons postérieurs, équivaut à une hémisection expérimentale incomplète, c'est-à-dire à *une hémisection qui respecterait les cordons postérieurs, conducteurs des sensations tactiles.*

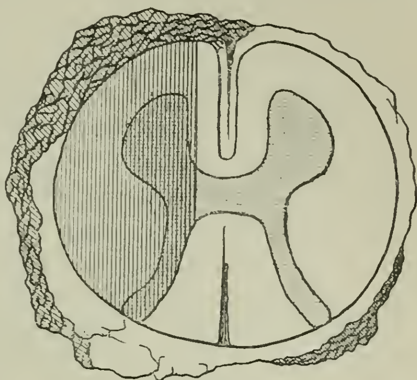


Fig. 93. — Schéma représentant une infiltration de la pie-mère et une lésion spinale sous-jacente à cette infiltration, mais arrêtée à la corne postérieure.

Au point de vue purement anatomo-pathologique, la limitation de la nécrobiose aux parties que je vous signale s'explique très aisément. Les deux cordons blancs postérieurs sont irrigués par une artère unique et qui a son indépendance, en dépit de ses fréquentes anastomoses avec les artères radiculaires postérieures des deux moitiés de l'axe. L'artérite syphilitique oblitérante qui, limitée à une radiculaire, tient sous sa dépendance toute une moitié d'étage médullaire infiltrée de tissu scléro-gommeux, ne produit pas de retards circulatoires ni, par conséquent, de tendance à la thrombose dans la moitié opposée de la moelle. Au contraire, lorsque la lésion est bilatérale, c'est que la méninge elle-même a été primitivement infiltrée; de là résultent des lésions artérielles beaucoup plus étendues, quelquefois circulaires et capables d'aboutir à une myélite transverse totale.

Mais j'en reviens à la lésion unilatérale qui, ayant débuté par la pie-mère et l'arachnoïde, laisse intacts les deux cordons blancs postérieurs. Cette lésion, qui a une certaine étendue en hauteur, qui occupe en profondeur la totalité du cordon latéral, qui, de plus, empiète sur la corne grise postérieure et peut-être aussi sur

la corne grise antérieure, cette lésion qui a son point de départ dans les méninges, elles-mêmes primitivement infiltrées de tissu scléro-gommeux, ne vous apparaît-elle pas comme la répétition parfaitement exacte d'une autre maladie, cependant très différente de la syphilis spinale, mais, en somme, tout à fait semblable dans ses résultats symptomatiques? — Vous devinez que je fais allusion encore une fois à la *syringomyélie*, mais à la *syringomyélie combinée à la pachyméningite hypertrophique*?

Ici, nous nous retrouvons sur un terrain connu. Je vous ai souvent parlé des relations pathogéniques de la pachyméningite chronique et de la syringomyélie. Laissez-moi vous rappeler simplement ceci : tandis qu'un certain nombre d'auteurs avaient remarqué que la syringomyélie présente quelquefois les symptômes et l'évolution d'une pachyméningite chronique, je m'efforçais de démontrer que, dans les cas de ce genre, il ne s'agissait pas d'une analogie fortuite, mais d'une concordance fatale et subordonnée à des conditions anatomiques nettement déterminées. Je montrais que la combinaison symptomatique dépend d'une combinaison anatomique et que la pachyméningite, *première en date*, est à la fois la cause lointaine et l'occasion de la syringomyélie.

Cette relation anatomo-pathologique de cause à effet n'est plus mise en doute. Elle est prouvée actuellement par des faits positifs dont le nombre s'accroît de jour en jour. Or, ne voyez-vous pas que la pachyméningite hypertrophique *avec syringomyélie unilatérale* et la méningite syphilitique *avec gomme également unilatérale* doivent forcément produire le même syndrome? Car les parties de la moelle qui, dans le premier cas comme dans le second, subissent une dégénérescence équivalant à une section de fibres, sont rigoureusement les mêmes, à savoir : les méninges, les cordons latéraux, les cornes grises postérieures et quelquefois les cornes grises antérieures. Quant aux cordons postérieurs, ils sont indemnes.

III. — Me voici parvenu à la grosse difficulté que je signalais en terminant ma dernière conférence.

Si la méningo-myélite scléro-gommeuse unilatérale donne lieu au syndrome de Brown-Séquard incomplet, c'est-à-dire avec simple thermo-analgésie et si, d'autre part, cette méningo-myélite a une localisation comparable à celle d'une syringomyélie unilatérale

associée à une pachyméningite, ne s'ensuit-il pas qu'une telle syringomyélie doit elle-même déterminer le syndrome de Brown-Séquard incomplet, c'est-à-dire l'hémiparaplégie motrice directe et la thermo-analgésie croisée? — Messieurs, bien certainement, il en est ainsi le plus souvent.

Je vous disais, en outre, que la syphilis détermine tantôt une paraplégie sensitivo-motrice directe, tantôt une paraplégie motrice directe avec thermo-analgésie croisée. Tel est aussi fort exactement le cas de bon nombre de syringomyélies.

Mais, pourquoi tantôt ceci et tantôt cela? — Si je pose le problème pour la première fois à l'occasion de la syphilis spinale, je dois vous dire qu'il a été posé très explicitement par M. Raymond à l'occasion de la syringomyélie[1]. Et, de fait, comment les deux types cliniques de syringomyélie unilatérale, l'un homologue, l'autre croisé, auraient-ils pu passer inaperçus?

Voici donc ce que dit à ce propos le professeur Raymond :

« Il s'agit évidemment d'une question de topographie. Mais nos connaissances en matière de localisations spinales ne sont pas encore assez précises pour permettre de faire une réponse satisfaisante. Le foyer, dans le type Brown-Séquard, atteint-il et détruit-il la commissure postérieure? Je ne puis vous l'affirmer. L'histologie fine, basée sur la méthode des dégénérations, ne nous a fourni aucune preuve à ce sujet. Et la *pathogénie de l'anesthésie croisée reste toujours en discussion.* »

Je crois être en mesure de répondre au desideratum formulé par M. Raymond. Il me paraît même difficile qu'aucun fait anatomo-clinique démente les conclusions que je vais vous soumettre.

Mais, au préalable, il est nécessaire que je vous rappelle, sous une forme très schématique, le trajet des conducteurs de la sensibilité dont l'interruption détermine le syndrome de Brown-Séquard. Ce sera une fois de plus, après cent autres, la répétition de l'énoncé du problème. Toujours il faut en revenir là.

Pour simplifier les choses, je supposerai le problème résolu et je figurerai, sur trois rondelles superposées de moelle épinière, le parcours d'une fibre vectrice de sensations thermiques ou douloureuses. Vous savez que les sensations thermiques et les sensations douloureuses ont des voies un peu différentes. Mais il est permis

1. *Clinique des maladies du système nerveux.* Paris, Doin, 1896, 1re série, p. 525.

de les assimiler pour la clarté de la démonstration, d'autant qu'elles sont, en réalité, assez voisines et assez étroitement associées sur toute leur étendue pour être provisoirement confondues. Les fibres de la sensibilité tactile suivent un chemin absolument autre et je n'ai pas à m'en occuper pour le moment, puisqu'il ne s'agit que de thermo-analgésie.

Une fibre radiculaire (T) du côté *gauche* servant de milieu conducteur à des vibrations thermiques quitte le ganglion postérieur (G) pour pénétrer dans la corne grise postérieure, où elle se termine par un certain nombre de ramifications. Cette fibre appartient au *protoneurone centripète* dont le centre cellulaire est l'élément ganglionnaire (G). A l'une des ramifications terminales (T) de ce protoneurone du côté gauche correspond l'un des prolongements protoplasmiques d'un deutoneurone centripète (F), dont le prolongement cylindraxile gagne le cordon latéral *droit*. Mais quelle région du cordon latéral? Sur ce point, les opinions ne concordent pas encore.

Selon Schlesinger, tous les prolongements cylindraxiles, conducteurs de vibrations thermiques et douloureuses, se porteraient dans le faisceau de Gowers. Suivant Edinger, quelques-uns se dirigeraient aussi dans le cordon antérieur; mais peu importe. Retenez simplement que le groupe peu condensé des fibres, que j'appellerai, pour plus de concision, *fibres thermiques et fibres douloureuses*, occupe dans la moelle épinière des parties blanches assez voisines de la surface (FF'F").

Maintenant supposez une hémisection incomplète de la moelle à droite, celle, par exemple, que j'ai représentée par des stries sur la rondelle du milieu. Il est certain que le groupe de fibres thermiques et douloureuses FF'F" situé dans la substance blanche du cordon latéral droit sera sectionné en totalité. Ces fibres appartiennent aux deutoneurones qui ont recueilli les vibrations thermiques et douloureuses transmises par les protoneurones TT'T" du côté gauche. Par conséquent, toutes les sensations thermiques et douloureuses seront abolies à *gauche* au-dessous du plan de la section faite à *droite*. On constatera également à droite une petite zone d'anesthésie correspondant aux fibres radiculaires droites (R) intéressées par la section.

A présent, au lieu d'une hémisection, supposez une lésion de la moitié droite de la moelle, par exemple, une petite tumeur, n'ayant

en hauteur guère plus que l'intervalle de deux racines (R' R''). Cette tumeur exerçant une action, soit compressive, soit destructive, sur un demi-étage de l'axe, déterminera exactement les mêmes sym-

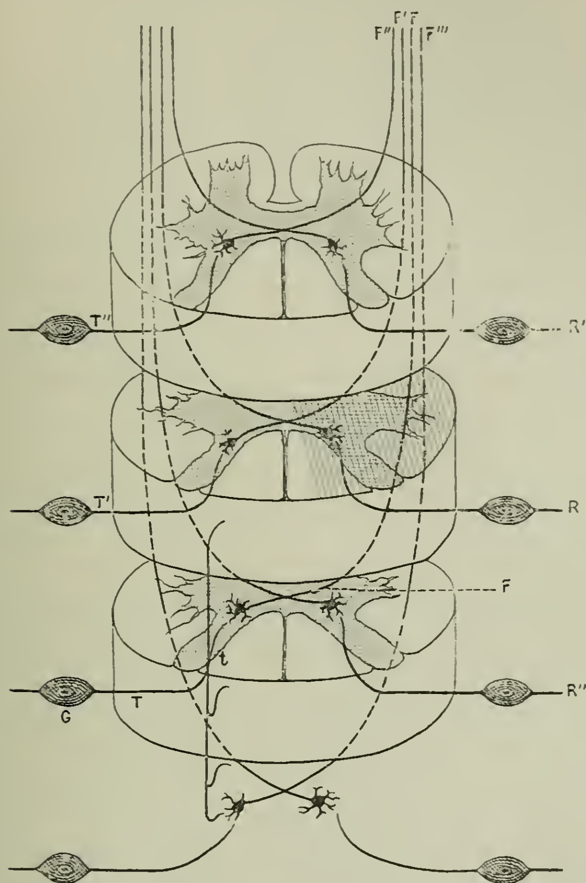


Fig. 94. — Trajet des voies de la sensibilité thermique et de la sensibilité douloureuse dans la moelle.

G, ganglion postérieur représenté par une cellule bipolaire. — TT'T'', protoneurones centripètes, conducteurs des sensibilités thermique et douloureuse. — FF'F'', deutoneurones centripètes. — RR'R'', racines postérieures droites ou protoneurones centripètes droits.

ptômes qu'une hémisection. Et si, comme l'hémisection que nous avons admise, ladite lésion respecte les cordons postérieurs, le syndrome qu'on observera sera l'hémiparaplégie spinale de Brown-Séquard avec *la demi-thermo-analgésie croisée.* La surface de section que la figure représente ombrée de stries correspond, je sup

pose, à l'étendue superficielle de la tumeur censée capable de produire le syndrome de Brown-Séquard. Il va sans dire que le faisceau pyramidal du côté droit dégénère au-dessous de la tumeur comme il dégénère au-dessous de l'hémisection simple : de là résulte la monoplégie motrice directe.

Remplaçons maintenant, sur la figure schématique, la tumeur par une lésion vacuolaire, et admettons qu'il s'agisse d'une myélite ischémique peu étendue en hauteur. Je n'ai pas besoin de vous faire remarquer que le résultat clinique sera toujours le même. Et si, au lieu d'un ramollissement, nous avons affaire à un foyer lacunaire, tel qu'une cavité unilatérale de syringomyélie limitée à la corne postérieure *droite*, deux éventualités principales seront à considérer :

En premier lieu, imaginez que le gliome cavitaire, toujours peu étendu dans le sens vertical, n'occupe exactement que la corne postérieure, au niveau même où aboutissent les dernières ramifications du protoneurone centripète R. Il est évident que la thermo-analgésie n'existera à la périphérie que sur la moitié droite du corps et presque exclusivement dans le territoire d'innervation de la racine R.

En second lieu, augmentez par la pensée la hauteur de la cavité creusée dans la corne postérieure droite, de telle sorte qu'elle intéresse huit ou dix étages radiculaires; il est encore parfaitement certain que la thermo-analgésie occupera la moitié droite du corps et très exactement tous les territoires tributaires des cornes postérieures dégénérées. Telle est l'hypothèse non pas seulement vraisemblable, mais confirmée par les faits, à laquelle je comparais une syphilis spinale unilatérale, caractérisée par une thermo-analgésie directe. Notez bien, d'ailleurs, que la lésion gommeuse ou gliomateuse de la corne postérieure, lorsqu'elle atteint de certaines proportions, ne manque pas de comprimer les fibres du faisceau pyramidal du même côté. La conséquence de cette action de voisinage est la paralysie motrice homologue et spasmodique.

Vous comprenez donc maintenant, Messieurs, comment la syphilis spinale — tout aussi bien que la gliomatose — peut se traduire en clinique par une paraplégie sensitivo-motrice unilatérale et homologue avec dissociation « syringomyélique » de la sensibilité. Pour concevoir le mécanisme de l'anesthésie homologue *totale*, il vous suffira de vous représenter la lésion plus

étendue en surface, empiétant sur le cordon postérieur jusqu'au voisinage de la ligne médiane. Au demeurant ceci est moins le fait de la syringomyélie dont la localisation dans la substance grise est à peu près invariable, que de la syphilis dont le processus envahissant ne respecte rien. Vous pourriez cependant trouver dans l'histoire de la syringomyélie elle-même la confirmation de ce que j'avance.

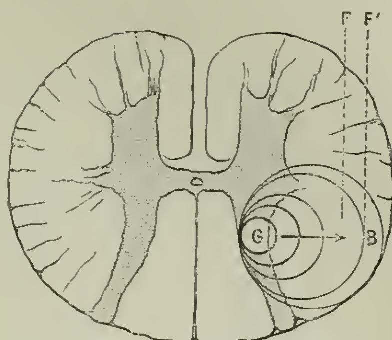


Fig. 95. — Empiètement centrifuge d'un foyer de gliomatose.

IV. — Mais voici où le problème devient encore plus délicat. Une lésion *unilatérale de la substance grise* peut-elle, soit du fait de la syringomyélie, soit du fait de la myélite gommeuse, produire aussi, à un moment donné, une *thermo-analgésie croisée*? — Assurément, cela est possible si l'extension de la myélite grise centrale (G) se fait de dedans en dehors vers les régions de la substance blanche où remontent les deutoneurones de la thermoanalgésie (F F' F''). Dans les cas où ce diagnostic s'annonce comme vraisemblable, il faut supposer que la lésion

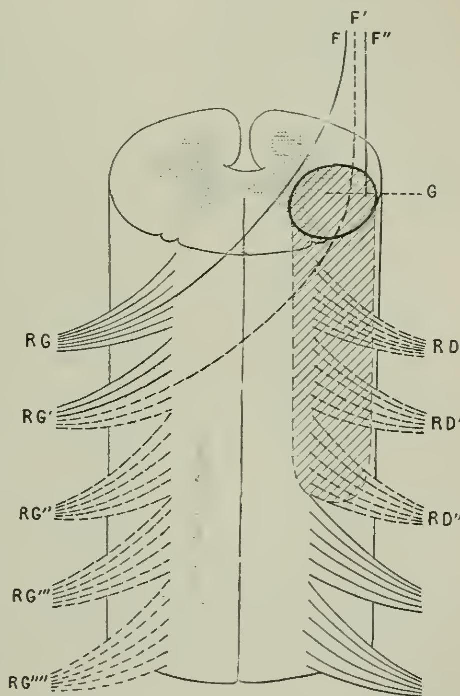


Fig. 96.

RD, RD', RD'', fibres radiculaires postérieures droites interceptées par la lésion G. — RG, RG', RG'' fibres radiculaires postérieures gauches conduisant les vibrations thermiques et douloureuses dans les parties blanches du côté droit FF'F''.

est peu étendue en hauteur. En effet, si elle occupe *dans la substance grise* des cornes postérieures toute une série d'étages radiculaires (Fig. 96), elle donnera lieu — nous venons de le voir — à la thermo-analgésie homologue; et si, d'autre part, elle interrompt la continuité du groupe des deutoneurones thermo-analgésiques, elle entraîne — nous l'avons vu également — la thermo-analgésie croisée. Et alors, chose imprévue, une *thermo-analgésie bilatérale* sera la conséquence d'une lésion unilatérale.

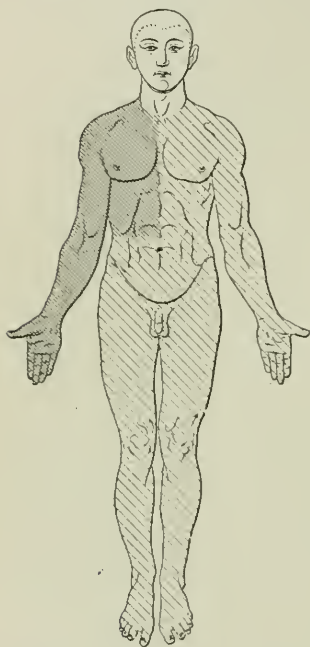


Fig. 97.
A gauche, cas de Dejerine et Sottas.

En pareille occurrence les deux moitiés du tégument ne peuvent jamais être frappées de thermo-analgésie au même degré. Il n'est pas douteux que la thermo-analgésie est plus prononcée du côté de la lésion, et précisément dans les parties qui correspondent aux étages gris les plus profondément altérés. Du côté opposé à la lésion, la thermo-analgésie est moins accentuée pour la simple raison qu'un bon nombre de deutoneurones centripètes échappent forcément à la destruction ou à la compression. En revanche, elle est plus étendue en hauteur que du côté même de la lésion; et cela encore s'explique très aisément, puisque le groupe des deutoneurones centripètes est intéressé *dans son ensemble* au-dessous du niveau où la lésion l'atteint.

Ainsi une lésion unilatérale de la substance grise, capable de produire primitivement une thermo-analgésie homonyme, peut aussi produire secondairement une thermo analgésie croisée, et par conséquent une thermo-analgésie totale.

Parmi les faits qui me semblent les plus propres à démontrer la bilatéralité des troubles sensitifs à la suite de certaines lésions spinales unilatérales, je vous signalerai une belle observation publiée il y a quelques années par MM. Dejerine et Sottas[1]. La

1. *Bull. et Mémoires de la Soc. de Biol.*, 23 juillet 1891.

maladie avait débuté, à l'âge de 53 ans, par une atrophie musculaire du membre supérieur droit et particulièrement de la main, qui avait pris la forme simienne. La sensibilité tactile était normale. Les sensibilités douloureuse et thermique étaient abolies dans tout le membre supérieur droit ainsi que dans toute la moitié droite du thorax. Le même thermo-analgésie existait, quoique à un bien moindre degré, sur tout le reste de la surface cutanée, sauf le cou, la face et le crâne. Le malade ayant succombé à une pneumonie, on trouva — confirmation du diagnostic porté pendant la vie — un gliome excavé, occupant la moitié *droite* de la moelle épinière depuis la deuxième paire cervicale jusqu'à la partie supérieure du renflement lombaire (Fig. 98). Bref un déficit limité à la corne postérieure du côté droit avait déterminé une thermo-analgésie complète d'une partie du côté droit et une thermo-analgésie encore très notable du côté gauche, dans toute la sphère de distribution des nerfs issus de la moelle au-dessous du niveau supérieur de la lésion.



Fig. 98. — Gliome excavé dans la moitié droite de la moelle (d'après Dejerine et Sottas).

Ainsi se trouve confirmée la proposition que j'avançais tout à l'heure, à savoir : qu'une lésion unilatérale de la moelle peut, à un moment donné, produire non seulement une thermo-analgésie directe, mais aussi une thermo-analgésie croisée.

V. — Cela m'amène tout naturellement à justifier par des preuves anatomo-cliniques la troisième proposition que je formulais en débutant et que je vais énoncer à nouveau : dans les paraplégies sensitivo-motrices bilatérales dues à la syphilis médullaire, les troubles moteurs sont toujours symptomatiques de lésions homologues; mais les troubles sensitifs relèvent tantôt de lésions homologues, tantôt de lésions croisées; et, dans ce dernier cas, la paraplégie sensitivo-motrice bilatérale constitue un *double syndrome de Brown-Séquard.*

Il est bien inutile d'insister sur les paraplégies sensitivo-motrices liées exclusivement à des altérations diffuses de *méningite*

gommeuse sans myélite: car ces altérations suppriment la conductibilité sensitive et motrice dans les racines postérieures et antérieures étouffées par la production syphilitique; et il en résulte une paraplégie *radiculaire* double et homologue.

Quant à la *paraplégie sensitivo-motrice croisée*, elle résulte, dis-je, d'une lésion bilatérale, ou de deux lésions plus ou moins symétriques et comparables, chacune séparément, à la lésion unilatérale que je mentionnais tout à l'heure. Une remarquable observation de Hanot et Meunier[1] met en pleine évidence ce rapport du syndrome avec la double lésion spinale.

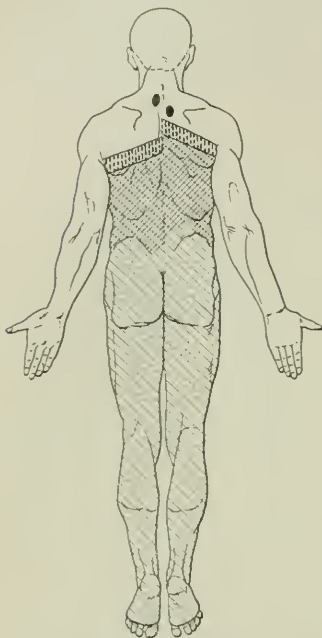


Fig. 99. — Double gomme spinale (cas de Hanot et de Meunier). Double syndrome de Brown-Séquard avec thermo-analgésie (striation large) et anesthésie tactile (stries serrées). Les deux lésions sont indiquées par les deux points noirs.

Un homme de 42 ans, syphilitique depuis 5 ans seulement, est frappé d'un ictus apoplectiforme, à la suite duquel il reste paraplégique. La paralysie des muscles est absolue aux membres inférieurs et l'on constate même une certaine faiblesse du membre supérieur gauche. La paralysie de la sensibilité consiste en une thermo-analgésie complète des deux membres inférieurs et de tout le tronc jusqu'aux aisselles. Outre cette thermo-analgésie il existe une anesthésie tactile dans la partie moyenne du tronc, formant comme un bandage de corps à la région supérieure de la thermo-analgésie. Enfin ces troubles de la sensibilité sont en quelque sorte limités en haut par deux petites zones d'hyperesthésie, ou plutôt par une demi-zone à droite et à gauche, la demi-zone droite occupant un plan plus élevé que la demi-zone gauche. Le malade se plaint de vives douleurs inter-scapulaires. Pendant les premiers jours, l'intelligence est entièrement lucide, mais bientôt elle s'obscurcit,

1. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1896, mars et avril, p. 49.

l'état général s'aggrave et la mort survient dans le coma dès le onzième jour.

A l'autopsie, on découvre une double gomme intra-médullaire de la région cervico-dorsale avec méningite et myélite localisée au pourtour de la production gommeuse.

Dans un cas de lésion bilatérale aussi caractérisé que celui-là, tout s'explique et s'éclaire. Pas une seule difficulté ne subsiste. La paraplégie *motrice* bilatérale et symétrique est le fait de la compression des cordons latéraux. La *thermo-analgésie droite* relève de la tumeur *gauche* équivalant à une hémisection gauche, et la *thermo-analgésie gauche* relève de la tumeur *droite* équivalant à une hémisection droite. Voilà, dans toute sa pureté, le syndrome de Brown-Séquard à dissociation syringomyélique; et l'on ne peut douter que cette double hémianesthésie ne soit *croisée*, puisque l'hémianesthésie gauche a une limite supérieure moins élevée que l'hémianesthésie droite, alors que la lésion gauche est située plus haut que la lésion droite, et inversement.

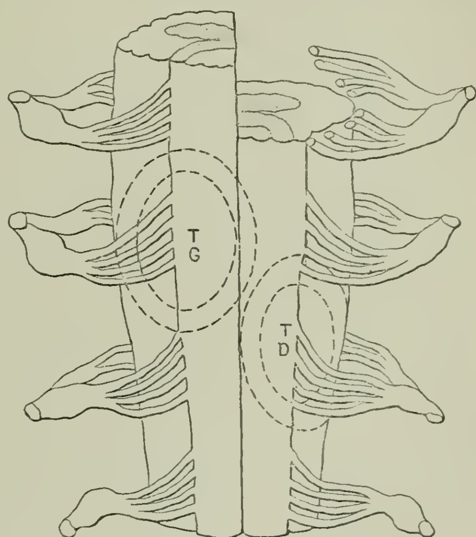


Fig. 100. — Cas de Hanot et Meunier.
TG, tumeur gauche. — TD, tumeur droite.

Il existe peu d'observations aussi belles, aussi schématiques; mais je pourrais vous en signaler quelques autres, analogues à celle-là, et non moins démonstratives au point de vue de notre thèse. Il en est une d'Asmus que je mentionnerai de préférence parce qu'elle renferme une particularité intéressante[1]. Il s'agit d'un cas de syringomyélie dans lequel le membre inférieur *droit* et le côté *droit* du tronc étaient *totalement anesthésiques*. Or l'autopsie démontra que, du côté droit, le cordon de Goll n'était

1. *Bibliotheca medica*, 1895.

pas entamé sur toute sa surface de section. La lésion gliomateuse avait au contraire endommagé bien plus gravement le côté gauche des cordons postérieurs. Ce fait prouve que les fibres de la sensibilité *tactile* renfermées dans les cordons blancs postérieurs aboutissent, elles aussi, à un deutoneurone centripète, qui subit la décussation à travers la commissure grise ou dans son voisinage et remonte dans le cordon postérieur du côté opposé.

VI. — Il faut remarquer que, lorsqu'il s'agit de la décussation des fibres radiculaires postérieures, le problème posé depuis si longtemps est en grande partie simplifié par l'acquisition d'un fait nouveau : l'existence des *fibres collatérales*. On n'admettait pas autrefois que le cylindraxe se divisât à sa terminaison. Aujourd'hui nous savons qu'il se ramifie et qu'une partie de ses rameaux peut se décusser tandis qu'une autre partie ne se décusse pas. Brown-Séquard avait conclu à la décussation *totale* de toutes les fibres radiculaires postérieures. Ses adversaires le combattaient surtout à l'aide d'un argument anatomique : Si les fibres radiculaires postérieures subissent une décussation totale, pourquoi, à la suite d'une hémisection gauche, par exemple, ne voit-on pas de dégénération ascendante dans la moitié droite de la moelle? — Cette objection, à l'heure actuelle, ne peut plus être soulevée. Une fibre radiculaire postérieure fournit à plusieurs deutoneurones et chaque deutoneurone reçoit sa stimulation nutritive de plusieurs protoneurones. Le deutoneurone — dans la moitié de la moelle opposée à la section — reste donc en rapport avec des sources d'énergie assez nombreuses pour ne pas subir la dégénérescence ascendante qu'on s'attendait d'abord à voir.

Mais la clinique nous éclaire-t-elle sur le trajet de ce deutoneurone? — En aucune façon; et c'est précisément dans le but de combler cette lacune qu'on a malencontreusement emprunté des arguments à la physiologie expérimentale.

Vous savez que les expériences les plus variées, les plus ingénieuses, j'ajouterai même les plus sûres et les mieux réglées au point de vue opératoire ne nous fournissent à cet égard que des résultats inconstants et incertains. Il n'est guère de physiologistes qui ne les aient exécutées à plusieurs reprises. Parmi les dernières publiées, je vous citerai celle de Golzinger : « Lorsqu'on sectionne *chez le chien*, entre les 3ᵉ et 4ᵉ vertèbres dorsales, toute

la substance grise, les cordons postérieurs, la partie interne des cordons latéraux et les cordons antérieurs, la conductibilité esthésique persiste; l'anesthésie ne s'obtient qu'en sectionnant tout le cordon latéral ou son tiers moyen. Les fibres conductrices de la sensibilité douloureuse seraient donc localisées dans le tiers moyen des cordons latéraux, immédiatement en avant des faisceaux pyramidaux. Après la section d'une seule moitié de la moelle, la sensibilité à la douleur se trouve tantôt normale, tantôt diminuée dans les extrémités postérieures pendant deux jours. Ceci indiquerait un entre-croisement incomplet des fibres conductrices de la sensibilité douloureuse[1] ».

Est-il donc permis de conclure de ces expériences, que les fibres de la sensibilité thermique et de la sensibilité douloureuse, chez l'homme, sont également réparties « dans le tiers moyen des cordons latéraux, immédiatement en avant des faisceaux pyramidaux? » — Assurément non. Les expériences pratiquées sur les animaux, ainsi que l'a fait remarquer à ce propos Merjewski, ne conviennent pas pour la recherche de la sensibilité, car les animaux ne peuvent traduire les perturbations sensitives qu'ils perçoivent. D'ailleurs Brown-Séquard lui-même l'avait déjà soutenu. Ne sait-on pas, en outre, que les voies de la sensibilité sont très variables d'une espèce à l'autre? Et enfin, les fonctions sensitives étant chez les animaux beaucoup moins spécialisées que chez l'homme, n'est-il pas évident que les suppléances fonctionnelles post-opératoires s'y observent dans beaucoup de circonstances où elles ne sauraient s'établir chez l'homme?

C'est cependant au nom de la physiologie expérimentale que Brown-Séquard, dans les toutes dernières années de sa vie, faisait table rase des vérités que la clinique démontre et dont nous lui étions redevables à lui-même : « J'estime, disait-il, avoir fait faire un progrès à la physiologie en montrant que je m'étais trompé en considérant que les hémisections de la moelle produisent leurs effets par suite de la perte de fonction des conducteurs coupés, et que la véritable explication de ces phénomènes est : qu'une irritation partant des éléments nerveux sectionnés détermine à distance, sur les éléments servant à la sensibilité de la moelle, au-dessous de la lésion, des changements purement dynamiques et consé-

1. Société de psychiatrie de Saint-Pétersbourg, 18 novembre 1895. *An.* in *Revue neurologique*, 1896, p. 180.

quemment pouvant disparaître soudainement et être remplacés par d'autres effets dynamiques[1] ».

Voilà qui est bien obscur. Et Brown-Séquard ne dit pas comment se font ces changements purement dynamiques, ni en quoi ils consistent, ni enfin *pourquoi l'hémianesthésie* est croisée. Que les phénomènes dynamiques et l'inhibition en particulier soient des faits authentiquement démontrés, nul n'en disconvient. Mais les explications qu'on en donne sont par trop confuses; et l'application qu'on en a voulu faire à certains cas cliniques déterminés n'est-elle pas vraiment prématurée? N'est-ce pas sous prétexte d'*inhibition*, que Brown-Séquard a si vivement combattu les localisations cérébrales?

Nous sommes bien plus en sûreté sur le terrain clinique et nous devons nous en tenir à la vraie *physiologie pathologique* dont je vous parlais tout à l'heure, celle qui ne relève que d'elle-même. Que nous a-t-elle appris, cette physiologie fondée sur les observations et les statistiques de Brown-Séquard? — Que les hémisections spinales, chez l'homme, donnent lieu toujours à l'hémianesthésie croisée : d'où il découle fatalement que *les voies de la sensibilité subissent une décussation intra-médullaire.* Il n'y a pas d'expérience qui infirme ce résultat. Je dis les *voies* de la sensibilité comme on disait autrefois les fibres de la sensibilité. Les fibres, cela signifie les prolongements cylindraxiles des neurones, mais il s'agit de prolongements de neurones différents : ce ne sont pas les fibres radiculaires postérieures gauches qui cheminent dans le cordon latéral droit; ce sont les cylindraxes du deutoneurone en rapport avec les dernières ramifications du protoneurone centripète. Le deutoneurone a son prolongement cylindraxile dans le cordon *latéral*, sans préciser davantage; le protoneurone a son prolongement cylindraxile dans la racine postérieure.

VII. — Ici une question se pose. — Le protoneurone centripète du côté droit (Pn) dont le centre est dans la cellule ganglionnaire postérieure (G) subit-il la décussation avant de se mettre en contact avec le deutoneurone (Dn) qui remonte dans le cordon latéral gauche? Ou bien est-ce le deutoneurone Dn' qui subit la décus-

1. Brown-Séquard. Remarques à propos des recherches du Dr F.-W. Mott sur les effets de la section d'une moitié latérale de la moelle épinière. *Arch. de Physiol.*, 1895, I, p. 195.

sation, tandis que le protoneurone Pn′ s'est arrêté dans la substance grise du même côté? Il semble que la première de ces dispositions soit la plus probable quoique la démonstration n'en soit pas encore faite.

Ce qui est certain, c'est que le deutoneurone conducteur des vibrations thermiques et douloureuses remonte dans le cordon antéro-latéral à proximité de la surface de la moelle. Schlesinger

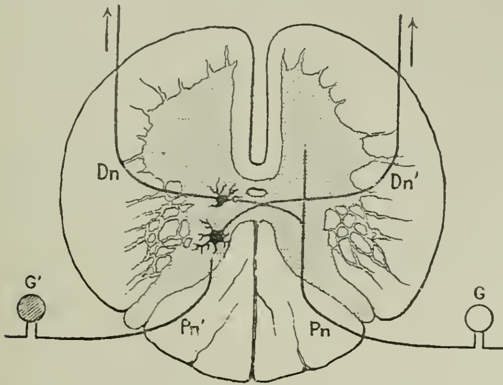


Fig. 101. — Rapports du protoneurone centripète Pn avec le deutoneurone centripète Dn. Dispositions de ces neurones suivant les deux hypothèses : 1° Entre-croisement du protoneurone; 2° Entre-croisement du deutoneurone.

croit que les fibres des sensibilités thermique et douloureuse gagnent le faisceau de Gowers. Edinger admet qu'une partie d'entre elles sont renfermées dans le cordon antéro-latéral.

Du reste, rien ne dit que cette question ne sera pas tranchée par l'anatomie pure, et il semble que la solution ne puisse tarder longtemps. Ce qui complique le problème de l'entre-croisement des fibres radiculaires postérieures, c'est le fait que les voies sensitives, au-dessus des noyaux de Goll et de Burdach, subissent une autre décussation en bloc; de telle sorte que ces voies, avant de conduire les vibrations esthésiques à l'hémisphère, s'entre-croiseraient deux fois. Il n'en est rien. Selon Edinger et plusieurs autres anatomistes, les fibres spinales qui se sont décussées d'étage en étage sur toute la hauteur de l'axe, ne s'entre-croisent plus au niveau du bulbe. Elles continuent leur trajet vers l'hémisphère du côté opposé à leur entrée dans la moelle; dans ce trajet direct, elles sont rejointes par les fibres issues des noyaux de Goll et de Burdach,

qui, celles-là, subissent la décussation bulbaire et constituent ce qu'on appelle les *fibres arciformes*, réseau originel du ruban sensitif de Reil.

Mais ce sont là des hypothèses puisque l'opinion n'est pas encore unanime sur ce point. Le fait capital — et celui-là nous est enseigné par la clinique et l'anatomie pathologique — c'est que l'hémianesthésie croisée peut être le résultat de lésions spinales très superficielles, de méningo-myélites, de pachyméningites, de tumeurs très légèrement compressives. Toutes ces lésions appartiennent à la syphilis, et elles sont susceptibles de régression, soit spontanément, soit sous l'influence trop rarement efficace du traitement spécifique.

Voilà comme quoi l'hémianesthésie croisée et plus fréquemment encore la paraplégie motrice avec double hémianesthésie croisée sont des manifestations très communes et très aisément explicables de la syphilis médullaire.

QUATORZIÈME LEÇON

ATROPHIES MUSCULAIRES TARDIVES CONSÉCUTIVES A LA PARALYSIE INFANTILE

Obscurités pathogéniques des atrophies musculaires tardives consécutives aux myélites antérieures. — Ces atrophies sont d'origine médullaire, mais on ne sait à quelle influence occasionnelle il faut les attribuer.

I. Observation clinique. — Paralysie spinale aiguë de l'enfance à localisation scapulaire. — Vingt-cinq ans plus tard, atrophie des muscles de l'épaule droite.
Énumération des muscles frappés d'atrophie à la suite de la poliomyélite aiguë infantile. — Groupe Duchenne-Erb. — Lésions du squelette. — Abolition de la contractilité électrique.
Énumération des muscles frappés d'atrophie, vingt-cinq ans après la poliomyélite. — Déformation caractéristique du thorax. — Mouvements fibrillaires. — Réactions de dégénérescence sans inversion de la formule.

II. Analogies apparentes de la localisation atrophique avec celle des paralysies radiculaires.

III. Étiologie. — Intoxication par la litharge. — Paralysie sensitivo-sensorielle des deux membres supérieurs. — Régression de la paralysie à droite. — Persistance de la paralysie dans le groupe scapulo-huméral gauche. — Réapparition subite de la paralysie dans le groupe scapulo-huméral droit. — Atrophie musculaire rapide de ce groupe musculaire.

IV. Diagnostic. — Influence du saturnisme. — Caractères principaux des paralysies saturnines du groupe musculaire d'Erb. — Invraisemblance d'une névrite saturnine.
Poliomyélite antérieure aiguë à localisation scapulaire. — Caractères de l'atrophie dans la poliomyélite aiguë de l'enfance. — L'atrophie secondaire s'accorde mieux avec le diagnostic de poliomyélite aiguë qu'avec celui de névrite saturnine.

V. Historique de la question des atrophies secondaires de la paralysie infantile. — Observations de Raymond, de Carrieu, Hayem, Quinquaud, Coudoin, Seeligmüller, Oulmont et Neumann, Landouzy et Dejerine, Ballet et Dutil, etc. — *Atrophie musculaire progressive tardive.* — Formes cliniques sous lesquelles se manifestent les accidents spinaux consécutifs à la paralysie infantile.

VI. Lésions de la paralysie infantile. — Divergences d'interprétation. — Poliomyélite antérieure systématique (Charcot, Joffroy). — Poliomyélite antérieure diffuse (Roger et Damaschino, Marie). — Intégrité des réservoirs. — La lésion ne frappe que les myoneurones. — *Paralysie infantile spinale* d'origine saturnine.

VII. Origine spinale de la paralysie saturnine. — Altérations dynamiques des centres et formes aiguës des paralysies saturnines.

VIII. Les atrophies musculaires tardives, secondaires à la poliomyélite aiguë, sont le fait de poliomyélites antérieures et non de névrites. — Prédisposition individuelle et infection. — Rôle du streptocoque. — Myélites infectieuses expérimentales. — Susceptibilité persistante des groupes musculaires primitivement atteints.

IX. Banalité des causes de myélite aiguë. — La débilité congénitale de la moelle est l'élément pathogénique le plus important.

Messieurs,

Les atrophies musculaires consécutives aux paralysies spinales constituent un chapitre de neuropathologie dont la place, dans les ouvrages classiques, ne serait pas facile à déterminer, si la pathogénie servait de base aux classifications actuelles. Le fait qu'un homme atteint d'une paralysie infantile, et depuis longtemps guéri de cette paralysie, est exposé plus qu'aucun autre à l'atrophie musculaire progressive, ne fait plus de doute pour personne. La nature de l'atrophie, c'est-à-dire son origine *médullaire*, n'est pas moins certaine et constante. Le mode d'évolution seul variant selon les cas, nous ne sommes pas en mesure de prévoir si, chez un sujet donné, la dégénérescence de la fibre striée sera rapide ou lente, générale ou partielle; nous ignorons même les causes en vertu desquelles cette dégénérescence frappe des groupes musculaires tantôt très voisins, tantôt très éloignés du foyer primitif de la paralysie infantile.

Cette question, dont l'étude a été — soit dit en passant — entreprise et menée à bien presque exclusivement par des cliniciens français, n'est donc guère élucidée qu'au point de vue anatomo-pathologique.

Le problème pathogénique subsiste dans son entier. Il est probable que l'étiologie nous en donnera la solution quelque jour. Mais les observations ne sont pas encore assez explicites à cet égard : et, quoique le sujet puisse paraître déjà bien rebattu, il n'est pas inutile de s'y arrêter à toute occasion nouvelle. Le cas dont je vais vous entretenir est un type du genre.

I. — Vous voyez un homme de vingt-sept ans, atteint d'une atrophie des muscles de l'épaule gauche depuis l'âge de deux ans. Il y a environ deux mois, les muscles de l'épaule droite ont commencé à s'amaigrir; aujourd'hui, l'impotence fonctionnelle est presque égale des deux côtés; et c'est cette complication tardive et absolument inattendue qui a décidé ce garçon, d'ailleurs vigoureux et bien portant, à se présenter à l'hôpital. Un examen sommaire vous mettra vite au courant de la situation.

Considérez d'abord le membre supérieur gauche, celui qui a été frappé de paralysie spinale, il y a vingt-cinq ans

L'avant-bras et la main bien musclés fonctionnent à merveille, mais le bras est très affaibli et très diminué de volume. Quant à l'épaule, réduite à l'état squelettique, vous la voyez complètement inerte. Les muscles les plus atrophiés sont :

Le deltoïde, dont la minceur laisse apercevoir les apophyses supéro-externes de l'omoplate;

Le biceps;

Le brachial antérieur;

Le long supinateur;

Le triceps.

Le sus-épineux, le sous-épineux, le grand pectoral n'ont pas tout à fait disparu; le grand dentelé, fort réduit, ne maintient plus le scapulum appliqué contre le thorax; enfin, la saillie sus-claviculaire du trapèze manque d'épaisseur et de tonicité.

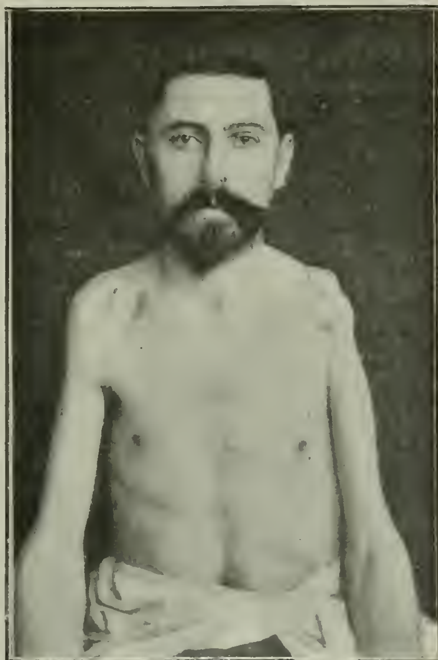


Fig. 102. — Atrophie infantile de l'épaule gauche. Atrophie tardive de l'épaule droite.

A cette énumération, vous reconnaissez que le groupe d'Erb-Duchenne, c'est-à-dire celui qui reçoit son innervation des deux premières racines du plexus brachial, est de beaucoup le plus intéressé. Il semble que les noyaux d'origine de ces deux racines aient subi l'effort maximum de l'ancienne attaque de poliomyélite; les autres noyaux d'origine du plexus brachial n'ont été frappés qu'à un moindre degré.

Lorsqu'une poliomyélite atteint un enfant de deux ans, il y a beaucoup de chances pour que l'ossature de la région paralysée s'atrophie elle-même, ou du moins pour qu'elle se développe incomplètement, car l'atrophie n'est que relative. Ici, la différence entre le côté gauche et le côté droit n'est vraiment pas bien prononcée. On l'apprécie mal, d'ailleurs, en raison de l'asymétrie des parties molles. Cela n'empêche que l'articulation soit profondément modi-

fiée. La capsule est très lâche et laisse un intervalle entre la tête humérale et la cavité glénoïde. Et, d'autre part, malgré cette laxité, les mouvements passifs du bras sont entravés par des adhérences fibreuses ou celluleuses qui doivent être le fait de l'immobilité prolongée. L'humérus gauche ne paraît ni plus petit, ni moins épais que l'humérus droit.



Fig. 105. — Atrophie infantile de l'épaule gauche. Atrophie tardive de l'épaule droite.

Je n'ai rien de plus à vous dire de ce reliquat de paralysie infantile, si ce n'est que la *contractilité électrique* est, comme vous devez vous y attendre, entièrement abolie.

Voyez maintenant combien l'atrophie récente du moignon de l'épaule droite présente d'analogies avec celle de l'épaule gauche. La main et l'avant-bras sont restés normaux, bien musclés et vigoureux. L'amaigrissement apparaît au-dessus du coude et va s'exagérant de bas en haut jusqu'à l'épaule où il atteint son maximum. De ce côté, comme à gauche, l'acromion et l'apophyse coracoïde percent déjà à travers la faible couche charnue du deltoïde; les mêmes groupes sont frappés : d'abord le groupe d'Erb-Duchenne, gravement compromis, puis le triceps, la portion claviculaire du grand pectoral, le sous-épineux, peut être aussi le grand dentelé et même le trapèze.

Il résulte de cette atrophie bilatérale et symétrique, mais bien moins accentuée à droite qu'à gauche, une déformation caractéristique du thorax : la partie supérieure est plus étroite que la base, et le corps, dans son ensemble, paraît se rétrécir de bas en haut.

Tous les muscles en voie d'atrophie sont animés de *mouvements fibrillaires* incessants, mais seulement à droite. Les régions corres-

pondantes du côté gauche sont complètement immobiles pour la bonne raison que les muscles n'existent plus. La fréquence et l'intensité de ces secousses donnent au tégument une animation tout à fait singulière, telle que je n'en ai encore jamais vu de semblable, et qui accuse dans les muscles qui en sont le siège une prodigieuse activité du travail de dégénérescence.

Les modifications de l'excitabilité électrique confirment, elles aussi, la dégénérescence de la fibre striée. Dans tous les groupes atrophiés du côté gauche, les courants, même intenses, sont sans aucun effet. A droite, au contraire, dans les mêmes muscles, l'excitabilité faradique est soit diminuée, soit anéantie, tandis que l'excitabilité galvanique est notablement exagérée. Cette différence dans l'action des deux courants suffit pour rendre indubitable l'altération de structure de l'élément contractile et elle répond, avec une précision très suffisante, à la date du début de la lésion nerveuse.

Nous n'avons pas constaté l'inversion de la formule de réaction électrique qui compte parmi les signes physiques les plus démonstratifs de la dégénérescence; mais, vous savez bien que cette inversion, justement désignée sous le nom de *réaction de dégénérescence*, n'a pas une constance absolue dans les atrophies musculaires d'origine médullaire.

II. — L'aspect général de l'atrophie, sa grande rapidité et surtout sa localisation rappellent, par beaucoup de traits, la paralysie radiculaire progressive qui fait suite aux compressions des nerfs cervicaux dans les maladies chroniques du rachis. Il y a de nombreux points de ressemblance entre le cas actuel et celui du malade que je vous présentais dans notre dernière réunion; vous vous souvenez qu'il s'agissait d'une pachyméningite cervicale ayant donné lieu à une atrophie du groupe Erb-Duchenne et, consécutivement, à une atrophie des muscles du bras. Mais, malgré l'analogie de l'aspect extérieur des régions envahies, malgré l'identité absolue de la localisation périphérique, l'affection est totalement différente.

III. — Quelques mots deviennent indispensables touchant l'évolution du cas actuel.

Notre malade nous raconte — d'après ce qu'il a entendu dire — qu'il avait deux ans et qu'il s'était toujours très bien porté, lors-

qu'une étrange épidémie sévit tout d'un coup sur sa famille en l'atteignant lui-même : père, mère, grand'mère, enfant furent pris brusquement de coliques sèches, extraordinairement douloureuses, accompagnées de vomissements, et cela dans l'espace de quelques jours. Si tous avaient été frappés en même temps, le même jour ou la même nuit, à la suite d'un repas pris en commun, la supposition d'un empoisonnement fût apparue d'emblée au médecin de la localité comme la plus probable, d'autant que ladite épidémie ne s'étendit pas au delà de la maison.

Les mêmes accidents étant survenus chez tous les membres de la famille successivement et coup sur coup, l'hypothèse d'une intoxication ne s'imposa pas tout de suite à l'esprit du médecin et ce fut seulement quelques jours après, qu'il songea à faire une enquête dont le résultat fut péremptoire : toute la famille avait été empoisonnée par un vin rouge récemment acheté et chargé de *litharge*. Les parents guérirent, mais l'enfant fut pris, au cours de sa convalescence, d'une paralysie complète des deux bras. Le malade nous affirme aujourd'hui qu'il avait perdu non seulement la motilité, mais la sensibilité sous tous ses modes. Sur ce dernier point, il est permis d'élever quelque doute, car les renseignements qu'il nous donne ne sont que de seconde main ; il ne fait que répéter ce qu'on lui a raconté, et vous savez que, dans la langue populaire, le mot de paralysie implique souvent l'idée d'anesthésie. Ce qui est bien plus certain, c'est que la paralysie en question ne disparut jamais des groupes musculaires de l'épaule gauche que je vous ai énumérés tout à l'heure. A l'épaule droite, elle s'amenda progressivement et la fonction redevint à peu près normale, six mois seulement après l'explosion brusque des accidents nerveux saturnins.

Le bras droit ayant recouvré toutes ses aptitudes, l'infirmité fut de celles qui ne font pas obstacle à un travail manuel, car d'autre part, l'*avant-bras* et la *main* du côté gauche étaient toujours restés indemnes. Seuls, les mouvements de l'épaule gauche étaient définitivement perdus.

Les choses en étaient là lorsque, au commencement de novembre dernier — il y a deux mois — l'épaule droite fut subitement paralysée à son tour, et voici dans quelles conditions. Notre malade s'était couché bien portant, et avait passé la nuit sans agitation et sans fièvre. Au réveil, il éprouva une sensation indéfinissable de

malaise avec courbature générale et une grande faiblesse de tout le membre supérieur droit. L'épaule, autant qu'il s'en souvient, était légèrement et vaguement endolorie. Les jours suivants, le malaise — d'ailleurs apyrétique — de ce pénible réveil disparut sans laisser de trace; les fonctions digestives, qui n'avaient pas été troublées un instant, s'effectuaient aussi régulièrement que par le passé; mais l'épaule restait invariablement faible, impotente, et, en moins d'une semaine, l'atrophie musculaire y était déjà évidente. Depuis lors, ce n'est pas de simple faiblesse qu'il s'agit; la paralysie est presque complète et la diminution de volume des masses charnues progresse avec une étonnante rapidité.

IV. — Maintenant la question du diagnostic se pose. Comme il faut procéder avec ordre, nous nous demanderons tout d'abord quelle maladie a pu donner lieu à la paralysie atrophique de l'épaule gauche après l'intoxication saturnine.

A première vue, il semble que l'hésitation ne soit pas possible. La cause est tellement nette et le résultat s'accorde si bien avec elle, qu'on est tenté de ne pas chercher plus loin. Les accidents nerveux du *saturnisme* apparaissent souvent dans le décours des accidents gastro-intestinaux. Ils consistent en paralysies presque subites, compliquées d'atrophie secondaire et progressive.

Ces paralysies sont fréquemment symétriques : elles peuvent guérir d'un côté et s'installer en permanence du côté opposé. Elles sont parfois accompagnées d'anesthésie. Si leur groupe musculaire de prédilection est celui des extenseurs radiaux, elles sont tout aussi bien capables de localisations différentes. Tout cela n'est-il pas conforme aux habitudes du saturnisme nerveux? Et si c'est à une névrite saturnine bilatérale qu'il faut faire remonter l'atrophie du moignon de l'épaule gauche, n'est-il pas admissible qu'une névrite radiculaire du groupe Erb-Duchenne ait pu donner lieu à l'infirmité incurable que nous constatons aujourd'hui? Il n'y a rien qui choque la logique clinique dans le diagnostic rétrospectif que je me borne à vous soumettre, sans vouloir vous l'imposer. Je vous ferai seulement remarquer que la localisation scapulo-humérale des névrites saturnines est exceptionnelle. Remak, Duchenne (de Boulogne), Duchenne fils l'ont observée sans doute. Mais leurs cas, souvent cités, sont des curiosités pathologiques. Il faut s'étonner aussi qu'une paralysie saturnine limitée aux deux

groupes musculaires scapulo-huméraux, ait entraîné une atrophie complète et irrémédiable de ces muscles, car il n'est pas dans les habitudes du saturnisme de produire une dégénérescence à la fois si limitée et si absolue.

En outre, lorsqu'une paralysie saturnine est bilatérale et d'égale intensité des deux côtés, il est bien rare qu'elle disparaisse d'un côté sans laisser de traces, tandis qu'elle réduit les muscles du côté opposé à une impuissance fonctionnelle et à une déchéance nutritive, dès le premier jour irrémédiables.

Il ne nous serait pas difficile de multiplier les arguments qui plaident contre la vraisemblance de la névrite saturnine. Mais, je m'en tiens à ceux-là, et, si je les ai choisis de préférence, c'est parce qu'ils feront mieux ressortir provisoirement une influence étiologique toute différente de l'intoxication par le plomb. En dépit de la coïncidence qui a si fortement pesé sur notre première détermination diagnostique, rien n'empêche d'admettre que notre malade ait été atteint de paralysie infantile. Dans un instant, je vous exposerai les raisons qui permettent de concilier le rôle du saturnisme avec l'apparition toute fortuite d'une *poliomyélite antérieure aiguë*, et ces raisons, vous les entrevoyez déjà.

La *localisation scapulo-humérale de la paralysie infantile* est fréquente. Elle est même souvent bilatérale et symétrique. La perte de la fonction est immédiate, presque instantanée, contrairement aux habitudes de la paralysie saturnine qui est, en général, précédée d'une période d'affaiblissement progressif. L'atrophie musculaire de la paralysie infantile est, parmi toutes les atrophies musculaires, celle qui réalise au maximum l'amoindrissement des masses charnues et, pour être encore plus exact, leur disparition totale. Enfin la paralysie infantile peut, comme le cas actuel vous en fournirait une fois de plus la preuve, frapper d'abord plusieurs groupes ou régions musculaires et ne se cantonner, par la suite, que dans un de ces groupes ou une de ces régions. Bref, la pénurie des commémoratifs, qui entretient notre hésitation, ne s'oppose pas au diagnostic de paralysie infantile, dès l'instant que les troubles fonctionnels et trophiques, à tout jamais acquis, s'accordent avec le peu que nous savons de l'évolution de la maladie. Mais le saturnisme étant, dans cette seconde hypothèse, relégué au second plan, ce n'est plus d'une névrite qu'il s'agit, mais bien d'une myé-

lopathie. En d'autres termes, l'atrophie scapulo-humérale que nous avons sous les yeux est le reliquat d'une poliomyélite antérieure aiguë depuis longtemps éteinte.

Que signifie l'atrophie musculaire symétrique survenue il y a quelques semaines? Quelle influence tardive peut avoir exercé sur son apparition l'ancienne poliomyélite? — C'est là ce qu'il nous faut maintenant considérer. La chose est, dans le cas présent, d'autant plus intéressante que les muscles en voie d'atrophie ont été, eux aussi, déjà paralysés et peut-être même atrophiés, dans une certaine mesure, à la suite de l'intoxication saturnine.

Sans plus tarder, je vous dirai que le seul fait de l'atrophie musculaire secondaire est beaucoup plus en harmonie avec le diagnostic de poliomyélite infantile qu'avec celui de névrite toxique : et cela, pour la simple raison que les atrophies musculaires consécutives aux paralysies spinales, même à longue échéance, sont une complication relativement fréquente de la paralysie infantile.

Par là même j'arrive au cœur de notre sujet. C'est, vous disais-je, une question presque entièrement française, relativement nouvelle, très intéressante au point de vue théorique, obscure à certains égards, mais complètement éclaircie, dans ses moindres détails cliniques, surtout depuis le mémoire de MM. Ballet et Dutil[1].

V. — La première observation dans laquelle ait été signalée la réapparition tardive de troubles atrophiques et paralytiques, chez les sujets atteints de poliomyélite infantile, date seulement de 1875. Elle fut présentée à la Société de Biologie par le professeur Raymond[2]. C'est une des plus démonstratives et c'est, en tous cas, la plus importante, puisque c'est elle qui a donné l'éveil et mis le sujet à l'ordre du jour. Jusqu'alors, chose curieuse, l'influence prédisposante de la paralysie spinale avait été méconnue, et je me rappelle la surprise de Duchenne (de Boulogne), lorsque lui fut présenté par Charcot, dont j'étais alors l'externe, le malade dont M. Raymond publia l'histoire quelques jours plus tard.

Il s'agissait d'un garçon de dix-neuf ans, qui avait eu à l'âge de sept mois une paralysie infantile du côté gauche. Il en avait guéri

1. Ballet et Dutil. De quelques accidents spéciaux déterminés par la présence dans la moelle d'un ancien foyer de myélite infantile. *Revue de médecine*, 1884.

2. Raymond. Paralysie infantile. Atrophie musculaire. *Comptes rendus de la Société de biologie*, 24 avril 1875.

tant bien que mal, et, vers l'âge de sept ans, avait récupéré l'usage de ses membres paralysés, assez complètement pour apprendre le métier de tanneur. A dix-sept ans, c'est-à-dire bien longtemps après que la maladie était enrayée, le côté droit fut pris à son tour et l'évolution de cette nouvelle atrophie, beaucoup plus lente que la première, frappa Duchenne d'autant plus vivement qu'elle affectait cette fois, non plus l'allure de la paralysie spinale aiguë de l'adulte — c'est-à-dire d'une poliomyélite aiguë — mais celle de l'atrophie musculaire progressive — c'est-à-dire d'une poliomyélite chronique.

L'observation de M. Raymond fut à bref délai suivie de beaucoup d'autres, calquées en quelque sorte sur le modèle de la première. Une d'elles servit de thème à la thèse inaugurale de M. Carrieu[1]. Vinrent ensuite celles de Hayem, Quinquaud, Coudoin[2], qui, en 1879, présenta, lui aussi, une thèse sur ce sujet. Ce premier travail d'ensemble était encore maigrement documenté; mais, après un mémoire de Seeligmüller[3] relatif au même sujet, MM. Oulmont et Neumann[4] pouvaient déjà dans une petite monographie préciser les termes du problème. La thèse de Sauze[5] et l'important travail de Landouzy et Dejerine[6] augmentaient bientôt le nombre des matériaux utilisables. Enfin, en 1884, MM. Ballet et Dutil, envisageant la question sous toutes ses faces, créaient véritablement ce nouveau chapitre de pathologie, tel qu'il figure aujourd'hui dans les ouvrages classiques.

Depuis lors, les cas ne se comptent plus, tous confirmatifs des premiers, et vous en trouverez d'autres encore dans les publications ultérieures de Thomas (de Genève) en 1886, de Sattler[7], de Grandou[8], de Bernheim[9].

1. Carrieu. Des amyotrophies secondaires. *Thèse*, Montpellier, 1875.

2. Coudoin. Étude clinique de la paralysie spinale aiguë et de l'atrophie musculaire progressive chez le même individu. *Thèse*, Paris, 1879.

3. Seeligmüller. *Jahrbücher f. Kinderheil.*, t. XIII, p. 315.

4. Oulmont et Neumann. Influence de la paralysie infantile sur le développement ultérieur de l'atrophie musculaire progressive. *Gazette médicale de Paris*, 1881, p. 754.

5. Sauze. Etude clinique sur la paralysie spinale aiguë de l'adulte. *Thèse*, Paris, 1881.

6. Landouzy et Dejerine. Paralysie spinale à marche rapide. *Revue de médecine*, 1882, nos 8 et 12.

7. Sattler. Contribution à l'étude clinique de quelques accidents spinaux consécutifs à la téphromyélite antérieure aiguë. *Thèse*. Paris, 1888.

8. Grandou. Étude clinique sur les relations de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte avec la paralysie infantile. *Thèse*, Paris, 1894.

9. Bernheim. Poliomyélites antérieures aiguë, subaiguë et chronique de l'adulte greffées sur la paralysie infantile. *Revue de médecine*, 1895, I, p. 1.

Cette énumération, que j'écourte, témoigne de l'unanimité des cliniciens en présence d'un fait qui, par sa fréquence, entraîne des conséquences pronostiques vraiment graves. En effet, la paralysie infantile — jusqu'à l'époque où parut l'observation de Raymond — passait pour une maladie relativement bénigne. Lorsqu'elle se limite à un petit nombre de muscles ou, pour mieux dire, à une *région circonscrite*, les troubles qui en résultent ne constituent que rarement une infirmité sérieuse. Beaucoup de ces troubles guérissent complètement, même lorsque la paralysie s'est d'emblée généralisée. A partir du moment où la contractilité commence à réapparaître, le mieux ne peut que s'accentuer; le *statu quo* est exceptionnel. Or, les publications de Raymond, Hayem, Quinquaud avaient déjà vu le jour, alors que Ross soutenait encore que la paralysie infantile ne prédispose pas à des affections spinales ultérieures[1]. Très justement, Hammond avait fait remarquer que cette variété de poliomyélite aiguë présente une tendance toute spéciale à la limitation. Mais cela n'implique pas qu'un sujet frappé de paralysie infantile et chez lequel le retour à la fonction continue de s'effectuer lentement, ne puisse, dans un avenir plus ou moins éloigné, être atteint de telle autre variété de poliomyélite, dont les résultats seront autrement redoutables. Il s'en faut du tout au tout; et l'on peut même dire, à présent, que la paralysie infantile expose à des accidents consécutifs, parfois à très longue échéance, plus ou moins analogues à ceux de la paralysie infantile elle-même et, pour les appeler par leur nom, à des *atrophies musculaires progressives*.

Cela une fois établi, il est indispensable de s'entendre sur le sens de cette dernière désignation, qui est devenue purement symptomatique.

L'*atrophie musculaire progressive*, considérée autrefois comme une espèce nosographique d'essence invariable, est une modalité de dystrophie dont l'unité est à présent singulièrement morcelée. Ce qui est certain, c'est que tous les cas dont il vient d'être question relèvent d'une altération spinale antérieure; ce sont des téphromyélites ou poliomyélites antérieures, aiguës, subaiguës ou chroniques. Telle forme clinique peut même, après une poussée très

1. Ross. *The Diseases of the nervous System*, t. II, 1881.

aiguë, rétrocéder rapidement, à la manière des poliomyélites subites à défervescence brusque et le plus généralement curables. Les différences de troubles dont il s'agit expliquent donc et justifient la classification que Ballet et Dutil, que Sattler ont proposée, et à laquelle nous nous tiendrons. Tous les accidents nerveux groupés en syndrome, dont l'apparition semble préparée par une paralysie spinale infantile, se manifestent sous les quatre formes suivantes :

1° Poussées congestives avec parésie ou paralysies passagères;

2° Myélite aiguë à forme de paralysie spinale aiguë de l'adulte;

3° Myélite subaiguë à forme de paralysie générale spinale antérieure subaiguë;

4° Myélite chronique à forme d'atrophie musculaire progressive.

Remarquez que, dans tout cela, il n'y a rien qui ne soit imputable à une lésion des grandes cellules motrices antérieures de la moelle, destinées à l'innervation des muscles striés. Vous tiendrez compte aussi de ce fait que les muscles les plus atrophiés sont, d'une manière générale, ceux qui sont le plus directement soumis à l'influence de la volonté; le diaphragme, le trapèze, les scalènes, les intercostaux échappent presque toujours à la paralysie et, par conséquent, à l'atrophie.

La lésion de la colonne grise, qui est le point de départ nécessaire des troubles nutritifs à la périphérie, résulte donc d'une action pathogène, toxique ou infectieuse, qui, d'avance, a fait son choix; elle s'attaque à tels éléments et épargne tels autres. La chose n'est pas discutable; elle ressort tout particulièrement de l'immunité des sphincters. Comment en effet pourrait-on nier l'étrange sélection des éléments nerveux médullaires réalisée par tous ces processus destructifs, aigus, subaigus ou chroniques, qui donnent lieu à autant de variétés cliniques de paralysie spinale? Dire que l'agent pathogène fait son choix, n'est, vous le comprenez bien, qu'une forme de langage. Il serait plus conforme à la vérité de dire que, parmi les éléments moteurs du névraxe, il est une catégorie qui, par un privilège spécial, reste insensible au poison, indifférent au bacille... Mais ici je touche à une question bien délicate et dont on ne peut guère se désintéresser.

VI. — Vous savez que l'interprétation des lésions de la paralysie

infantile est encore vivement discutée: les neurologistes se divisent en deux camps.

Les uns, à la suite de Charcot et Joffroy, considèrent l'altération spinale comme une téphromyélite ou poliomyélite antérieure aiguë, exclusivement et systématiquement localisée aux cellules motrices : c'est une dégénérescence du myoneurone et rien que du myoneurone. Les autres, à l'exemple de Roger et Damaschino, admettent qu'il s'agit simplement d'une *lésion inflammatoire* dont la limitation aux cornes antérieures n'est qu'approximative; en tous cas, le processus ne vise pas et n'atteint pas seulement les cellules motrices, celles-ci étant englobées comme tout le reste de la substance grise dans le foyer de ramollissement.

Je serais tout prêt à souscrire à cette dernière opinion, soutenue par M. Marie avec le talent que vous savez, si l'intégrité constante des centres spinaux des sphincters ne m'obligeait à reconnaître le caractère franchement électif de l'influence pathogène. Cette influence — infectieuse ou toxique, cela va sans dire — s'exerce, à mon avis, sur les seuls éléments moteurs des cornes grises antérieures. Si elle entraîne des réactions inflammatoires proprement dites, au moins dans la phase aiguë de la maladie, réactions diffuses comme les ramifications vasculaires elles-mêmes, il n'y a là rien de surprenant. Le ramollissement « inflammatoire » qui en résulte n'est qu'un accident fortuit et surajouté. En raison des multiples anastomoses et de la fragilité des artérioles médullaires, il peut empiéter quelquefois sur la corne postérieure et jusque sur la substance blanche. Mais la lésion constante, invariable, immanquable, c'est l'atrophie des cellules motrices, à l'exclusion de celles qui commandent aux réservoirs.

Vous n'ignorez pas que les centres spinaux des réservoirs occupent une très faible étendue du cône terminal, au voisinage de ceux qui innervent les muscles pelviens. Or, chez les sujets qui ont, du fait d'une paralysie infantile, perdu l'usage des muscles pelviens et qui sont réduits à la triste carrière de culs-de-jatte, les centres de la vessie et du rectum sont invariablement respectés. Comment en serait-il ainsi toujours, s'il s'agissait d'une myélite aiguë, processus aveugle, sévissant au hasard, sans discernement et sans choix sur toutes les parties grises ou blanches, sur tous les conducteurs centripètes ou centrifuges qu'il trouve sur son passage? Sans doute, les sphincters sont parfois — très rarement —

paralysés au cours de la période fébrile; mais la poussée congestive, qui donne lieu à cette complication absolument exceptionnelle, n'est qu'affaire de voisinage; elle ne dure qu'un ou deux jours tout au plus. Et la fonction se rétablit.

Tout ceci, Messieurs, s'applique aux récidives même éloignées de la poliomyélite aiguë, aussi bien qu'à cette dernière, quelle que soit la forme clinique de la récidive, ou, pour être plus exact, des troubles secondaires et tardifs de la paralysie infantile. Parmi les quatre catégories de faits admises par Ballet et Dutil et par Sattler, il n'en est pas une seule où l'on ait jamais constaté la moindre parésie des sphincters.

Quelle est, de ces catégories, celle où il convient de faire entrer notre cas?

Il ne peut être question de la première catégorie, qui n'admet que les paralysies subites et transitoires sans atrophie consécutive. La seconde est réservée aux amyotrophies du type clinique de la paralysie infantile. Le cadre en est assez étroit. Chez notre malade, le début brusque, l'impotence fonctionnelle presque subite, la rapidité de l'atrophie sont assez conformes aux mœurs de la paralysie spinale aiguë de l'adulte pour que nous supposions une poliomyélite antérieure aiguë. La fièvre cependant semble avoir fait complètement défaut. Mais cela n'est pas un motif suffisant : il en est un autre de bien plus grande valeur qui doit nous faire rejeter cette hypothèse trop simple. C'est que l'atrophie, beaucoup plus prononcée que la paralysie, ne cesse de s'accentuer depuis le premier jour. La maladie, au lieu d'avoir produit d'emblée son effet maximum pour rétrocéder ensuite, continue son évolution. Par ce caractère fondamental elle cesse de s'identifier avec le processus de la paralysie spinale antérieure aiguë. D'autre part, les accidents initiaux se sont déclarés trop soudainement pour que nous songions un seul instant à la possibilité d'une poliomyélite antérieure chronique.

Voilà donc notre diagnostic établi. Le malade que vous avez sous les yeux, frappé de paralysie spinale aiguë à l'âge de deux ans, est atteint, à l'âge de vingt-sept ans, d'une paralysie spinale subaiguë, non pas généralisée à toute la colonne motrice mais à un étage du renflement brachial. Or, ne vous ai-je pas dit que la première affection avait pu être prise pour une paralysie saturnine? — Assu-

rément et je ne contredis plus ce diagnostic. Vous allez voir comment peuvent se concilier toutes ces choses.

L'intoxication saturnine a joué un rôle si évident à l'époque de la première atteinte, que je ne doute pas qu'il se soit agi d'une paralysie saturnine. Cette paralysie s'est manifestée dans un délai de quelques jours, sans fièvre, à la façon des paralysies saturnines du type scapulo-huméral décrit par Remak. Elle a revêtu les allures non pas d'une paralysie périphérique, mais d'une paralysie spinale, et voilà tout.

Cette conclusion n'a rien d'invraisemblable, car, parmi toutes les névrites toxiques, la saturnine est celle qui paraît le plus directement subordonnée à une localisation *médullaire* primitive. Comment expliquer l'intégrité presque constante du long supinateur dans la paralysie radiale saturnine, si cette paralysie était d'origine exclusivement périphérique? Si l'on admet l'action des substances toxiques sur certains éléments nerveux, à l'exclusion de certains autres, encore faut-il que ces éléments soient des *centres* — au sens qu'on attribue à ce mot — c'est-à-dire des groupes de cellules, bien moins différenciées par leurs rapports anatomiques que par leurs propriétés fonctionnelles et leurs réactions respectives vis-à-vis des causes pathogènes.

VII. — Je ne voudrais pas prendre prétexte de ce cas pour rouvrir une discussion qui est, en somme, exclusivement théorique et qui menacerait de s'éterniser, si quelques faits anatomo-pathologiques tout récemment acquis ne permettaient d'en entrevoir la fin.

Jusqu'à ces derniers temps, l'origine constamment *spinale* de la paralysie saturnine admise en principe par Andral, Abercrombie, Tanquerel des Planches n'avait pu être universellement reconnue, malgré les constatations positives de Friedlænder- Œller, Hallopeau, J. Renaut, Vulpian, Monakow et Stieglitz. Les autopsies négatives l'emportaient en nombre. Il y a six ans, je parlais à ceux qui vous ont précédés ici de l'influence des centres trophiques de la moelle sur la distribution topographique de certaines névrites toxiques[1]: et à propos de la paralysie saturnine, je soutenais la thèse des altérations dites *dynamiques* des centres. « On qualifie ainsi les modifications

1. Leçon du 8 août 1890. *Arch. de neurol.* T. XXI, p. 161.

plus ou moins profondes de structure des centres trophiques, que la technique actuelle est encore insuffisante à nous démontrer. » Aujourd'hui, la technique paraît suffisante. Les nouvelles méthodes de coloration, celle de Nissl en particulier, nous font voir les altérations graves que nous pouvions prévoir, sans avoir le droit de les affirmer. L'avenir dira si les lésions cellulaires sont constantes dans les paralysies saturnines.

« En tout cas, il n'est pas interdit de supposer que, dans les formes aiguës de ces paralysies, l'altération des grandes cellules puisse se compliquer des multiples accidents histologiques des « myélites inflammatoires ».

Sommes-nous en mesure de prédire la suite des événements dans le cas actuel? La poliomyélite antérieure à marche subaiguë dont nous sommes actuellement témoins va-t-elle rétrocéder? Rien encore ne le fait espérer. Va-t-elle s'étendre et s'aggraver, en empruntant la forme clinique de la poliomyélite chronique? Nous ne le savons pas davantage. Il y a déjà plusieurs semaines que la paralysie s'est déclarée; depuis lors, elle n'a cessé de s'accentuer et cela seul est d'un bien fâcheux pronostic. En général, le pronostic des paralysies spinales est peu favorable. L'impuissance motrice qui précède l'atrophie ne tend guère à s'amender. La rapidité de son évolution indique que l'élément moteur est sidéré dès les premiers jours; l'atrophie qui se manifeste ensuite confirme la gravité irréparable du désordre.

VIII. — A présent, le moment serait venu de vous soumettre les causes et le mécanisme de ces atrophies *secondaires* et *tardives*. Mais il me faut encore vous remémorer les raisons d'ordre théorique qui rendent presque insurmontable la difficulté du problème.

Les poliomyélites antérieures subaiguës et chroniques, dont l'authenticité clinique ne semble pas douteuse, sont-elles, comme le voulait Charcot, des espèces anatomo-pathologiques définitives?

Pour ma part, j'en suis profondément convaincu. Et cependant les opinions sont, à cet égard, étrangement contradictoires. La *poliomyélite antérieure chronique* est moins sérieusement battue en brèche que la poliomyélite subaiguë. Celle-ci n'aurait que les apparences d'une maladie spinale; elle serait, en réalité, le fait de

névrites périphériques et les lésions spinales ne seraient que secondaires. Les observations anciennes sont disqualifiées ; il en faut de nouvelles, et le nombre de celles qu'on tient pour valables n'atteint pas encore la demi-douzaine. Les plus récentes, celles de Jean Charcot et Dutil, celles de Dejerine et Sottas, recueillies avec l'impartialité scrupuleuse que garantit le nom de leurs auteurs, ne permettent pas de trancher le différend. Mais les occasions ne sont pas, après tout, si rares, et il est certain qu'avant peu nous verrons l'accord s'établir. Je suppose même que c'est Duchenne et Charcot qui auront encore le dernier mot. Bref, les atrophies musculaires de l'adulte, consécutives à la paralysie infantile, me semblent devoir faire retour à la poliomyélite antérieure systématisée, quelles que soient leur allure clinique et la rapidité variable de leur évolution. Or, s'il en est ainsi, pourquoi une si remarquable prédisposition à la poliomyélite systématique résulte-t-elle d'une paralysie infantile qui n'est, au demeurant, qu'un accident purement fortuit ?

Trois doctrines sont ici en présence : celle de la coïncidence, celle de l'épine irritative, celle de l'infection.

La doctrine de la coïncidence, vous le devinez bien, n'a plus de partisans. Les chiffres la condamnent.

On en peut dire autant de l'influence de l'épine irritative qui fait jouer le rôle principal au vieux foyer de poliomyélite infantile. C'est un foyer depuis longtemps éteint, une scorie cicatricielle, que la moelle tolérerait bien plus aisément que tout autre tissu de sclérose. D'ailleurs quelques observations démontrent que l'atrophie secondaire peut apparaître d'abord dans un groupe musculaire fort éloigné des groupes frappés de paralysie infantile. En particulier certains cas de Bernheim et de Grandou sont les meilleurs arguments qu'on puisse faire valoir contre cette théorie.

Reste la doctrine de l'infection.

Celle-là, qui, en dehors de ses mérites intrinsèques, a pour elle celui de l'actualité, celle-là, dis-je, suppose une *susceptibilité particulière* du sujet vis-à-vis de l'agent pathogène de la paralysie infantile : microbe ou poison, nous ne savons au juste. Toujours est-il que les expériences paraissent favorables à l'hypothèse de l'infection microbienne, puisqu'une atrophie musculaire analogue à celle de la poliomyélite antérieure aiguë a pu être artificiellement

provoquée par l'inoculation intra-veineuse du streptocoque[1].

Cela veut-il dire que le streptocoque soit l'agent spécifique de la paralysie infantile? Nullement. Il est même fort probable que plusieurs microorganismes sont capables d'irriter de la même façon une moelle susceptible. Encore faut-il supposer la susceptibilité de cette moelle. Admettons que le streptocoque soit le coupable; ce qu'il peut faire chez un enfant, il peut le refaire chez un adulte. Mais, si ce n'est pas le streptocoque, si c'est un autre microbe qui donne lieu à l'atrophie des cellules spinales motrices, n'est-il pas permis de croire que la mauvaise graine semée pendant l'enfance reste en état de germer plus tard chez l'adolescent, chez l'homme mûr, voire même chez le vieillard? Rémond (de Metz)[2] a remarqué un fait qui donnerait quelque consistance à cette présomption: c'est que l'amyotrophie secondaire débute assez ordinairement par les groupes musculaires qui avaient été temporairement frappés au début de la paralysie infantile et qui avaient recouvré ensuite leurs fonctions et leur volume.

Notre malade est un exemple de plus à ajouter à ceux que visait Rémond (de Metz). Chez lui, lorsque la paralysie infantile s'est déclarée, les deux épaules ont subi le même dommage; puis, l'épaule droite s'est dégagée, et la voilà aujourd'hui reprise de la même impotence. Les noyaux spinaux du groupe Erb-Duchenne, dans la moitié droite de la moelle, auraient-ils donc conservé intacts les germes du même mal depuis plus de vingt-cinq ans? J'avoue que cette réviviscence de la maladie après une si longue léthargie du microbe me paraît fort problématique. Du reste, vous n'avez pas oublié l'influence que nous avons attribuée à l'intoxication saturnine sur l'apparition de la maladie première. Il est donc parfaitement possible que le syndrome de la paralysie infantile ait été dans le cas actuel réalisé par une myélite toxique et non par une myélite infectieuse.

IX. — Ce qui subsiste, en dernière analyse, c'est la *susceptibilité organique* du sujet; la moelle, déjà profondément ébranlée par une première poliomyélite, accuse, à vingt-cinq ans de distance,

1. Roger. Atrophie musculaire progressive expérimentale. *Comptes rendus de l'Académie des sciences*, 26 octobre 1891. — Voir: *Ibid.*, 1897, II, n° 25, Charrin et Claude, Atrophie musculaire expérimentale (Intox. par la pyocyanine).

2. Rémond (de Metz). Une observation d'atrophie musculaire myélopathique à type scapulo-huméral. *Progrès médical*, 12 janvier 1889

la même fragilité, et les noyaux gris antérieurs qui commandent l'épaule, déjà affaiblis par une atteinte sérieuse, sont les premiers à manifester aujourd'hui leur défaut de résistance.

Ainsi, la cause est banale, et seule la débilité congénitale de la moelle est spécifique. Les termes de l'équation sont intervertis, mais le résultat est identique. Personne ne songe à contester le rôle actif du poison ou de l'agent infectieux, mais il parait de plus en plus certain que l'état de *réceptivité* lui est au moins égal.

L'état de réceptivité, c'est l'infériorité originelle ou acquise de la cellule nerveuse motrice. Les preuves s'accumulent, surtout en ce qui touche à l'infériorité originelle. Les atrophies musculaires myélopathiques, aiguës, subaiguës, chroniques exigent la prédisposition que Charcot n'a cessé d'affirmer comme un article de foi. Le caractère épidémique de la paralysie infantile, tout indéniable qu'il soit, n'est qu'une aptitude éventuelle, dont les conséquences théoriques ne doivent pas être poussées à l'extrême.

La parenté même de toutes les amyotrophies entre elles devient chaque jour plus évidente. Les atrophies musculaires progressives se révèlent aujourd'hui, par de nombreux témoignages, comme autant de maladies *familiales*, y compris celles qui ressortissent aux poliomyélites antérieures.

Bien plus, chez le même sujet, vous pourrez voir évoluer successivement ou simultanément des affections que la pathologie s'efforce de disjoindre pour les besoins indiscutables d'une classification méthodique. Un malade de Ceconi, par exemple, présenta des accidents de paralysie bulbaire, puis diverses manifestations de poliomyélite diffuse, puis des symptômes de myopathie progressive et finalement succomba à une sclérose latérale amyotrophique. Devons-nous, comme l'auteur de cette observation — d'ailleurs sujette à quelques critiques — ne voir, dans toutes ces variétés cliniques d'atrophies musculaires, que les multiples expressions d'une maladie unique? Je m'en garderai bien, pour ma part; mais je n'en retiendrai pas moins ce fait et tous ceux qui lui ressemblent comme des documents propres à mettre en relief la responsabilité de l'élément anatomique lui-même dans les amyotrophies réputées accidentelles.

L'imperfection native du corps de la cellule motrice du *myoneurone*, chez le malade que nous venons d'examiner, s'est trahie

par deux fois dans des conditions étiologiques différentes. Il ne s'ensuit pas que la seconde myélopathie ait été la conséquence ou la répétition symétrique de la première. Au surplus, rien ne fait prévoir que l'atrophie doive se cantonner dans le moignon de l'épaule gauche. Nous assistons à un recommencement dont les suites seront peut-être graves. La véritable atrophie musculaire *progressive* à début scapulo-huméral s'annonce parfois ainsi. Et alors, quelle communauté d'origine pourrions-nous invoquer entre ces deux amyotrophies si dissemblables, en dehors d'une vulnérabilité *innée* et inhérente à toutes les cellules motrices des cornes antérieures de la moelle?

QUINZIÈME LEÇON

LE RÉFLEXE DU FASCIA LATA

I. Réflexe plantaire. — Définition de ce réflexe. — Désignation des réflexes cutanés en général. — Actes automatiques assimilés à des réflexes. — Généralisation des mouvements à point de départ réflexe. — Actes combinés et leur but.

II. Les vrais réflexes cutanés sont des actes très élémentaires. — Réflexe cornéen, réflexe crémastérien, réflexes auriculaire, pharyngien, etc. — Lieu d'élection des excitations plantaires. — Susceptibilité individuelle aux excitations cutanées.

III. Réaction musculaire que l'excitation minima peut produire. — Contraction vive, instantanée et isolée du tenseur du *fascia lata*. — Contraction des adducteurs cruraux. — Effet de sommation.

IV. Comment se manifeste la contraction isolée du tenseur du *fascia lata*. — Anatomie morphologique de la région crurale supérieure. — Fossette fémorale. — La contraction simultanée du tenseur du *fascia lata* et du couturier accuse l'excavation de la fossette fémorale. — Bourrelet du tenseur du *fascia lata* dans la contraction isolée de ce muscle.

Action physiologique du tenseur du *fascia lata*. — Influence de la contraction du *fascia lata* sur les muscles sous-jacents.

V. Voies nerveuses établissant une connexion entre les neurones plantaires et les noyaux moteurs du *fascia lata*.

Messieurs,

L'importance sémiologique des réflexes tendineux a fait oublier un peu les réflexes cutanés. Il n'est guère question de ces derniers que dans les observations de tabes, et lorsqu'on en parle, ce n'est que pour signaler leur disparition ou leur retard, sans que, d'ailleurs, ces données entraînent une conclusion diagnostique de première valeur. Peut-être n'en sera-t-il pas toujours ainsi. Une communication toute récente faite par M. Babinski à la *Société de biologie* permet de supposer que les réflexes cutanés trouveront, à un moment donné, leur utilisation. M. Babinski a remarqué que « le mouvement réflexe consécutif à la piqûre de la plante du pied peut subir, dans les paralysies crurales reconnaissant pour cause une affection organique du système nerveux central, non seulement, comme on le sait, une modification dans son intensité, mais aussi une perturbation dans sa forme ».

La question d'intensité me semble devoir être réservée, jusqu'à plus ample informé, du moins pour ce qui a trait au réflexe plan-

taire. En effet, les différences d'intensité sont, d'un sujet à un autre, si considérables, qu'il est impossible de soutenir que le réflexe est diminué ou augmenté si l'on ignore les qualités de ce réflexe avant le premier examen. Je dis que les seules modifications dont on tire parti actuellement en clinique sont la *disparition* ou le *retard* de la contraction : je m'empresse d'ajouter que la « disparition » du réflexe plantaire, tout comme sa diminution d'intensité, n'a qu'une signification inconstante et trompeuse; car, chez beaucoup de gens, ledit réflexe *fait totalement défaut à l'état normal.* Mais je reviendrai tout à l'heure sur ce point.

I. — Depuis longtemps les élèves de mon service ont pris l'habitude de relater soigneusement les caractères du réflexe plantaire, et je profiterai de l'intéressante communication de M. Babinski pour vous entretenir aujourd'hui de ce petit chapitre de sémiotique.

Tout d'abord je vous ferai remarquer que les désignations attribuées aux divers réflexes cutanés sont défectueuses. Par exemple, on appelle réflexe *plantaire* le mouvement de retrait du membre inférieur qui fait suite à l'excitation de la plante du pied; c'est donc le lieu de la partie excitée qui sert à définir le réflexe. Par contre on appelle réflexe *crémastérien* le soulèvement du testicule qui succède à l'excitation de la face interne et supérieure de la cuisse. Ce n'est plus ici la région excitée qui qualifie le réflexe : c'est le muscle qui entre en contraction. Il y a là une inconséquence de langage qui peut donner lieu à des méprises. Mais il ne m'appartient pas de la réformer.

La nature de l'excitation modifie très sensiblement la réaction musculaire qui est, suivant les cas, simple ou complexe. Attouchement, frôlement, piqûre, pincement déterminent peut-être autant de réflexes distincts? D'une manière générale on peut dire que l'intensité de l'acte réflexe est proportionnelle à celle de l'excitation. Il faut cependant considérer que certains actes musculaires provoqués par des excitations douloureuses sont, d'une manière non douteuse, très différents des réflexes proprement dits. Ainsi la piqûre un peu vive de la plante du pied donne lieu instantanément à une rétraction de la jambe qui n'est qu'un acte *automatique*, en d'autres termes un acte cérébral que la moelle a appris par cœur. — Il est facile de s'en rendre compte.

Chez le nouveau-né la piqûre de la plante du pied ou toute exci-

tation douloureuse suscite le plus souvent une agitation et des mouvements généralisés, mais très rarement une contraction limitée aux muscles du membre excité. De même, chez les hémiplégiques privés du réflexe plantaire, dans les premiers jours qui suivent un grave ictus, l'excitation douloureuse de la voûte du pied a pour effet un soulèvement *des deux membres sains*. Lorsqu'on multiplie les excitations, les actes se compliquent et se combinent dans le but évident de repousser l'agent irritant. C'est là de l'automatisme au premier chef. Mais il n'y faut pas voir une manifestation d'ordre *réflexe*, seulement sous prétexte que la piqûre a été sentie.

II. — Les vrais *réflexes cutanés* sont, en résumé, des actes beaucoup plus élémentaires, et le nombre en est très restreint. Ils résultent d'un simple attouchement; ils n'impliquent pas, ils excluent même toute sensation douloureuse perçue ou non perçue. Tel est le réflexe cornéen, tel est le réflexe crémastérien, tels sont les réflexes abdominaux, le réflexe anal, le réflexe auriculaire, le réflexe pharyngien, le réflexe plantaire. Je m'arrêterai à ce dernier.

Pour le produire, l'attouchement superficiel de l'épiderme plantaire suffit très souvent : mais plus souvent encore un léger frôlement est nécessaire. La région excitable est plus ou moins étendue. Tout dépend de la sensibilité individuelle. Chez les uns, c'est la totalité de la face plantaire, depuis le talon jusqu'à l'extrémité des orteils : tantôt c'est la voûte proprement dite ; tantôt c'est la pulpe des orteils exclusivement, tantôt enfin, et le plus ordinairement, c'est une zone cutanée, oblique et longitudinale, correspondant à la limite commune des territoires du nerf plantaire interne et du plantaire externe.

Les explorations multipliées que nous avons faites à cet égard ne permettent guère d'être plus précis. La première excitation provoque habituellement un réflexe plus vif que les excitations suivantes. Chez les sujets sains, la sensation de contact ou de frôlement est toujours perçue, mais avec un caractère tout spécial — inconstant il est vrai — qui ne saurait être décrit et qui consiste dans le *chatouillement*. On est chatouilleux ou on ne l'est pas ; le nervosisme n'y est pour rien. Un malade de nos salles, névropathe autant qu'on peut l'être, perçoit toutes les excitations plantaires, et ne sait cependant pas ce que c'est que la sensation de chatouille-

ment. Les frottements répétés sous la plante des pieds lui font le même effet — ni plus ni moins — que les mêmes frottements sur le front ou sur la poitrine : « Ça lui est bien égal. » — Et notez cependant que le réflexe se produit chez lui sous la forme typique dont je vais vous parler dans un instant. Un de ses voisins, chez lequel toute trace de nervosisme fait complètement défaut, accuse une réflectivité plantaire poussée à l'extrême. Le moindre contact le fait bondir.

Quelle modalité spéciale de « tempérament » s'affirme ainsi par une sensibilité exquise des neurones tactiles? Je ne vous le dirai pas. Il est, en tout cas, probable qu'il ne s'agit pas d'autre chose que d'une susceptibilité particulière des organes du tact mis en branle par une action mécanique et indépendante de l'épaisseur de l'épiderme. Vous pouvez vous en assurer en constatant l'existence du même réflexe chez cet autre malade, nègre de la Martinique, habitué à marcher pieds nus, et dont l'épiderme plantaire est *au moins* aussi épais que de fortes semelles de cuir.

C'est à dessein que je vous engage à réduire au minimum les moyens de provoquer le réflexe plantaire : l'attouchement, le frôlement, le frottement ; aucun de ces moyens n'entraîne de sensation douloureuse, et par conséquent ne peut compliquer la réaction musculaire.

III. — Quelle est donc la réaction la plus simple que l'excitation minima va produire?

Les traités de sémiologie sont muets sur ce point. Le petit manuel de Blocq et Onanoff[1] — qui est un des plus récents ouvrages de sémiologie nerveuse — est relativement explicite, mais il souligne une erreur : « Il est facile de constater la contraction plus ou moins énergique de *tous* les muscles du membre inférieur à la suite de l'excitation plantaire. » Cela n'est vrai que pour les excitations fortes et prolongées. Encore arrive-t-il parfois que celles-ci semblent d'abord ne donner lieu à aucune réponse musculaire. Il n'est pas plus vrai de dire que l'excitation de la plante du pied produit une *flexion* du pied sur la jambe, et que c'est là le réflexe plantaire[2]. Il faut y regarder de plus près, car si, après avoir décou-

1. *Séméiologie et diagnostic des maladies nerveuses*, p. 429. Paris, Masson, 1892.
2. Leyden et Goldscheider, *Specielle Pathologie u. Therapie v. Nothnagel*, X, Bd. p. 49.

vert le sujet jusqu'aux hanches, vous excitez très légèrement l'épiderme plantaire, vous verrez presque toujours apparaître une contraction vive, instantanée et isolée du *tenseur du fascia lata*.

Telle est la règle générale.

Je dois ajouter que les exceptions paraissent obéir elles-mêmes à une règle : la moins rare consiste dans la contraction simultanée du *tenseur du facia lata* et des *adducteurs cruraux*. La contraction isolée des adducteurs est, elle aussi, relativement commune : elle est accompagnée en général de celle du couturier. Enfin nous avons vu plusieurs fois le réflexe débuter par les adducteurs du côté opposé. Mais je répète, pour bien établir le fait, que la première contraction est, dans l'immense majorité des cas, localisée au *tenseur du fascia lata*.

Si l'excitation est plus forte, si on la répète coup sur coup, l'effet de sommation se généralise, et le mouvement d'ensemble exécuté par le membre inférieur se décompose, comme l'a bien dit M. Babinski, en une série de flexions de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse, du pied sur la jambe et des orteils sur le métatarse. Il y a là un ordre de succession à peu près invariable, qui rappelle la loi de propagation des réflexes formulée par Pflüger, et dont le mécanisme intime n'est pas bien difficile à deviner.



Fig. 104. — Fossette fémorale (faune du Vatican).

Pour mieux affirmer encore ce qu'il y a de caractéristique dans cette contraction isolée du *tenseur du fascia lata* à la suite d'une excitation plantaire tout à fait superficielle, je vous renverrai à un de nos malades atteint de myélite aiguë centrale. Cet homme a une paraplégie flasque des deux membres inférieurs et des sphincters, avec des eschares et une diminution considérable de tous les modes de la sensibilité depuis la ceinture jusqu'aux orteils. Il perçoit encore les frottements à la plante des pieds, mais

il n'éprouve plus comme autrefois la sensation de chatouillement. Or les frottements, les pincements, les piqûres ne provoquent chez lui qu'une seule contraction musculaire; celle du *tenseur du fascia lata*. Je ne m'attarderai pas à multiplier les exemples de ce genre. La constatation du fait en lui-même est des plus simples et il ne tient qu'à vous de le vérifier.

IV. — Peut-être n'est-il donc pas inutile de vous dire comment se manifeste la contraction isolée du tenseur du *fascia lata*. Un détail d'anatomie morphologique que la statuaire grecque n'a jamais négligé mérite d'être signalé ici, d'autant que les dissections ne peuvent vous l'avoir appris — et pour cause. Le bord antérieur du muscle du *fascia lata* et le bord externe du couturier forment les deux côtés d'une dépression angulaire appelée *fossette fémorale*[1], dont le sommet est l'épine iliaque antéro-supérieure, et dont le fond est occupé par le tendon et les premières fibres du droit antérieur.

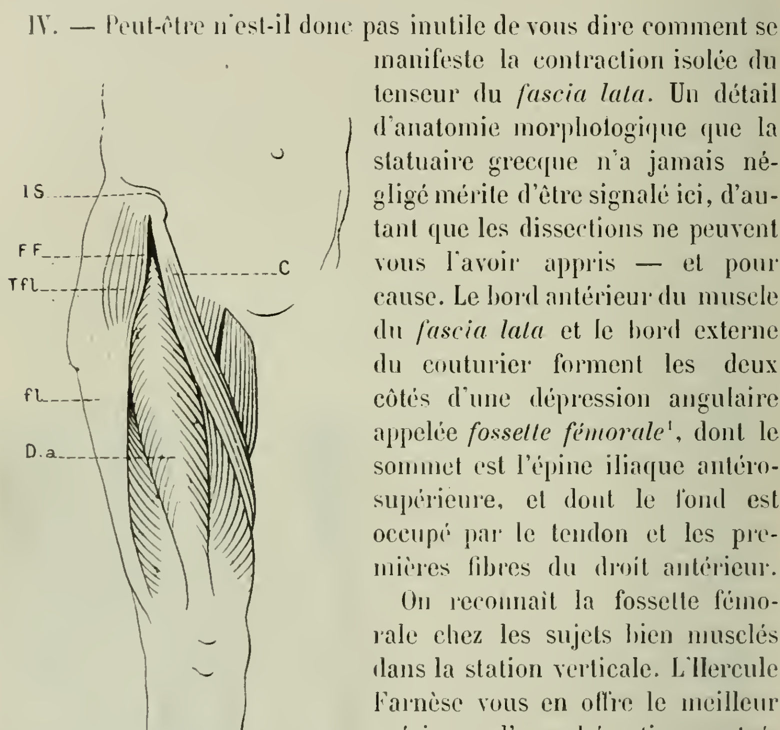


Fig. 105. — IS, épine iliaque antéro-supérieure. — FF, fossette fémorale. — TFl, muscle tenseur du *fascia lata*. — D. a, droit antérieur.

On reconnaît la fossette fémorale chez les sujets bien musclés dans la station verticale. L'Hercule Farnèse vous en offre le meilleur spécimen, d'un schématisme outré. Mais elle est encore facile à distinguer sur le Faune en marbre rouge antique du Vatican, dont les formes sont moins athlétiques (Fig. 104). Elle n'est jamais apparente dans le décubitus dorsal lorsque les muscles de la cuisse sont relâchés, à moins que le sujet ne soit d'une maigreur extrême; à plus forte raison ne peut-on la soupçonner sur le cadavre. Elle s'accuse franchement

1. Richer. *Physiologie artistique de l'homme en mouvement*, p. 144 et 146. Paris, Doin. 1895.

quand tous les muscles cruraux se contractent à la fois; alors en effet la proéminence du tenseur du *fascia lata* et du couturier rendent plus apparente l'excavation de l'interstice (Fig. 105). Enfin, si le tenseur du *fascia lata* se contracte tout seul, le bord interne de ce muscle se rapproche du bord externe du couturier et fait saillir en dehors de ce dernier muscle un bourrelet linéaire qui vient recouvrir la fossette fémorale. C'est la soudaine apparition de ce bourrelet qui est la plus constante, la première et souvent l'unique riposte de la moelle motrice à l'excitation centripète des nerfs cutanés plantaires.

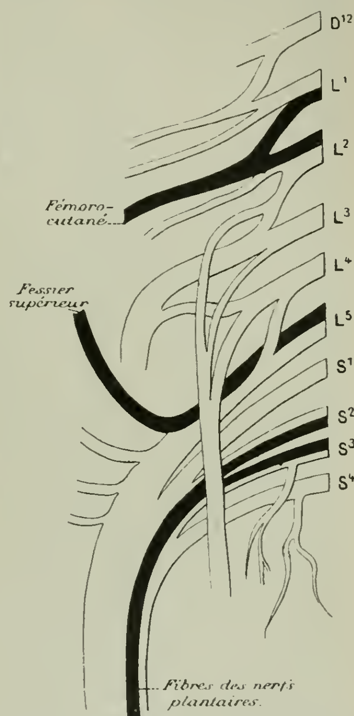


Fig. 106. — Racines des plexus lombaire et sacré où sont indiquées en traits noirs les voies extra-spinales du réflexe du *fascia lata*.

L'action physiologique du tenseur du *fascia lata* est parfaitement déterminée. Il fléchit la cuisse sur le bassin et il est rotateur en dedans. Mais il peut être aussi, comme son nom l'indique, exclusivement *tenseur* de l'aponévrose ilio-fémoro-tibiale. Dans ce dernier cas « il repousse en avant la masse du vaste externe ». De là il résulte que la cuisse, au moment de la contraction, devient plus cylindrique; les muscles affalés latéralement sont vivement ramenés au-devant du fémur, dans une attitude défensive. Le mouvement des adducteurs qui se dessine presque aussitôt après, modifie davantage encore la configuration du membre sans que les rapports des surfaces articulaires aient varié seulement d'une ligne. Chez la femme les formes de la cuisse sont moins accidentées que chez l'homme, mais la secousse imprimée à tout le groupe musculaire antérieur par la brusque tension de l'aponévrose externe n'y est pas moins évidente.

Quelquefois, après une excitation simple, le tenseur du *fascia*

lata reste en état de contraction tonique pendant cinq, six, dix secondes. La défiance de la moelle, éveillée par une première alerte, entretient même assez longtemps, chez quelques sujets particulièrement sensibles, une suractivité permanente du muscle — et exclusivement de ce muscle — qui se traduit par une série d'oscillations du tégument crural. Ce tremblement très significatif équivaut, dans l'ordre des actes réflexes, à ce que Broadbent appelle *expectant attention* dans l'ordre des phénomènes psychiques. On ignorerait cet éréthisme prolongé de la fibre musculaire si l'on appréciait la valeur du réflexe plantaire exclusivement d'après les mouvements d'ensemble du membre.

V. — Quelles voies nerveuses établissent une connexion entre les neurones plantaires et les noyaux moteurs du *fascia lata*?

On sait que la plante du pied est innervée par trois nerfs : le saphène interne, le plantaire interne et le plantaire externe. Ces deux derniers, qui sont les plus importants, proviennent du tibial postérieur et sont, par conséquent, tributaires des deuxième et troisième racines sacrées. Le tenseur du *fascia lata* reçoit l'incitation motrice par la voie du fessier supérieur, nef tributaire des quatrième et cinquième racines lombaires (Fig. 106). Le trajet intra-spinal de l'arc réflexe s'étend donc du niveau d'émergence des deuxième et troisième paires sacrées au niveau d'émergence des quatrième et cinquième paires lombaires, et ce détour ascendant des fibres centripètes prouve une fois de plus le défaut de concordance topographique des origines motrices et des origines sensitives des fibres radiculaires pour les réflexes les plus simples. Chez les vertébrés supérieurs, la métamérie n'est plus représentée, aux membres et à la tête, par des paires sensitivo-motrices destinées à des étages périphériques superposés, comme cela existe chez l'amphioxus. Cette métamérie — je l'ai montré à l'occasion du zona du tronc — ne réalise que très approximativement le type primordial. On en retrouve cependant comme un lointain souvenir dans le réflexe abdominal. Le chatouillement de la peau sur le prolongement de la verticale mamelonnaire, à la hauteur de l'ombilic, au-dessus de l'ombilic, au-dessous de l'ombilic donne lieu à des réflexes des muscles abdominaux respectivement limités aux trois régions ainsi excitées. Au contraire, le tégument qui recouvre le tenseur du *fascia lata* est innervé par le musculo-cutané, branche

des premières et deuxième racines lombaires. Ici il n'y a plus superposition des départements nerveux sensitifs et moteurs puisque le tenseur du *fascia lata* est commandé par les quatrième et cinquième racines lombaires.



Fig. 107.
Atrophie du tenseur du *fascia lata*.

Je souhaite que ces remarques puissent servir un jour au diagnostic des localisations spinales; mais il faut au préalable accumuler les observations.

Les cas auxquels M. Babinski a fait allusion ne sont pas exceptionnels; vous constaterez chez un de nos malades, atteint de syringomyélie avec hémiparésie gauche, la coïncidence du réflexe du *fascia lata* avec le réflexe décrit par M. Babinski, c'est-à-dire le réflexe en extension des orteils sur le métatarse. Le mouvement des orteils a même ceci de particulier qu'il persiste pendant quelques instants comme une contracture. Chose curieuse, de ce même côté, le réflexe du *fascia lata* est retardé et moins accentué que du côté sain.

Il n'est pas encore question de tirer de là des conclusions.

Mon intention n'était que de vous signaler l'existence du réflexe du *fascia lata*, sa constance, le moyen de le provoquer, et les voies probables qu'il parcourt de la périphérie au centre spinal et du centre spinal à la périphérie.

Les applications pratiques de ces notions anatomiques et physiologiques sont donc encore très restreintes, mais vous voyez le rôle important que remplit le tenseur du *fascia lata* dans les actes complexes des muscles cruraux ayant pour but une fuite ou une défense. C'est le tenseur du *fascia lata* qui met ces muscles en mesure de se contracter utilement, grâce à l'appui qu'ils prennent sur l'aponévrose tendue. Peut-être cette fonction explique-t-elle la localisation spéciale de l'atrophie dans certaines paralysies d'origine centrale. Le tenseur du *fascia lata* est un des premiers muscles qui soient frappés d'atrophie (Fig. 107). Je vous en présente un spécimen très démonstratif. Il s'agit d'une hémiplégie cérébrale d'origine syphilitique. Tous les muscles de la cuisse droite sont atrophiés légèrement; mais le tenseur du *fascia lata* a presque complètement disparu et il s'ensuit que le réflexe rotulien fait défaut, tandis qu'il est conservé du côté sain. Nous n'avons pas trouvé la raison pathogénique de cette atrophie singulière. Il n'y a pas trace d'arthropathie; les mouvements s'exécutent difficilement mais sans douleur. Bref nous sommes en présence d'une localisation atrophique dont les conséquences ressortent de tout ce que vous savez sur le rôle actif de l'aponévrose crurale.

SEIZIÈME LEÇON

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE CÉRÉBRALE

I. Que faut-il entendre par paralysie pseudo-bulbaire ou pseudo-paralysie bulbaire? — Différences fondamentales des paralysies pseudo-bulbaires et des paralysies bulbaires vraies. — Intégrité des noyaux bulbaires dans les paralysies pseudo-bulbaires. — Perte de la fonction réflexe musculaire dans les paralysies bulbaires vraies.

II. Conditions anatomo-pathologiques diverses qui tiennent sous leur dépendance le syndrome pseudo-bulbaire. — Lésions variées à localisations différentes. — Pourquoi les lésions capsulaires unilatérales ne donnent pas lieu *en général* aux pseudo-paralysies bulbaires. — Demi-décussation des voies cortico-bulbaires.

III. Ramollissements multiples des deux hémisphères. — Ramollissements bilatéraux et symétriques. — Travaux de Leresche, Galavielle, Halipré. — Lésions symétriques de l'écorce et lésions symétriques des noyaux. — Lésions de l'écorce d'un côté, et des noyaux de l'autre côté. — Lésions des noyaux capables de produire la paralysie pseudo-bulbaire. — Lésion de la capsule et des fibres du corps calleux.

IV. La paralysie pseudo-bulbaire est une forme du ramollissement chronique. — Phénomènes psychiques surajoutés aux phénomènes moteurs. — Symptômes intrinsèques et symptômes extrinsèques. — Paralysie des membres. — Hémiplégie unilatérale et double hémiplégie. — Parésie simple. — Démarche à petits pas.

V. Syndrome bulbaire proprement dit. — Incapacité fonctionnelle des noyaux bulbaires des 5[e], 7[e], 9[e], 10[e], 11[e], 12[e] paires, en tant qu'ils sont actionnés par les hémisphères cérébraux. — Variétés de la paralysie pseudo-bulbaire. — Fonctions troublées : mouvements des lèvres et de la langue. — Dysarthrie. — Aphasie vraie et paraphasie inconstantes. — Parole scandée, monotone, sourde, nasillarde; troubles respiratoires. — Impossibilité de l'effort. — Rire et pleurer spasmodiques. — La paralysie pseudo-bulbaire est souvent spasmodique. — Sensibilité excessive. — Auto-écholalie.

VI. Évolution. — Cas clinique. — Deux ictus successifs. — Parésie labio-glosso-laryngée. — Influence des causes dépressives. — Exemple clinique. — Dyssynergie des muscles destinés à une collaboration fonctionnelle.

Messieurs,

La pathologie descriptive des paralysies pseudo-bulbaires d'origine cérébrale est suffisamment complète à l'heure présente, et vous ne devez guère espérer que l'observation clinique ajoute beaucoup de faits nouveaux à ceux qui ont permis de concevoir et d'isoler le syndrome. Bien loin de là, il faut vous résigner à ne rencontrer, dans la pratique, que des spécimens incomplets de paralysie pseudo-bulbaire, et plus souvent encore des combinaisons de paralysie pseudo-bulbaire avec des hémiplégies incomplètes elles-mêmes. D'ailleurs les cas bien étudiés de syndrome pseudo-bul-

baire sont assez rares. Vous ne devrez donc négliger aucune occasion de rattacher les phénomènes constatés pendant la vie aux lésions découvertes après la mort. Ces lésions n'ont pas toujours les localisations que l'analyse clinique avait fait prévoir.

Ainsi le diagnostic topographique est toujours un problème très difficile à résoudre, même dans les circonstances qui paraissent, au premier abord, les plus simples. Or l'intérêt de ce problème topographique est capital non seulement au point de vue du pronostic dans chaque cas particulier, mais aussi au point de vue de la physiologie cérébrale, attendu que les fonctions de certaines parties de l'encéphale semblent ne devoir être déterminées autrement que par la pathologie humaine; et les parties auxquelles je fais allusion sont précisément celles qui sont le plus souvent en cause dans les paralysies pseudo- bulbaires. Vous devinez qu'il s'agit des noyaux gris sous-corticaux : la couche optique et le corps strié.

I. — Ne vous étonnez pas, messieurs, si je commence en posant la question : Que faut-il entendre par paralysies pseudo-bulbaires? Cela tient à ce que la définition des paralysies pseudo-bulbaires n'a jamais été formulée avec toute la précision désirable, et il me semble en vérité qu'on ne puisse guère l'aborder que par un détour.

D'abord il faudrait dire non pas *paralysie pseudo-bulbaire*, mais *pseudo-paralysie bulbaire*. En d'autres termes le syndrome que nous visons simule les paralysies bulbaires mais n'est pas de la même nature et ne procède pas des mêmes causes que les paralysies bulbaires vraies. Celles-ci consistent, comme vous le savez, en une incapacité fonctionnelle des muscles innervés par les nerfs du bulbe, et elles sont subordonnées à une lésion préalable des noyaux de ces nerfs; leur évolution est progressive et leur gravité régulièrement croissante est, à chaque moment, proportionnelle au degré d'atrophie desdits noyaux. En vertu d'une sorte de préférence sur laquelle nous ne sommes pas renseignés, le mal se cantonne dans une toute petite région de la moelle allongée, celle qui renferme les organes nerveux de la *déglutition*, de la *phonation*, de la *respiration*. La déchéance de ces organes a pour conséquence la *paralysie labio-glosso-laryngée*, groupement symptomatique que Duchenne a merveilleusement décrit, mais qu'on

ne peut plus actuellement envisager comme une *maladie* au sens propre de ce terme.

Quelles différences y a-t-il donc entre la paralysie labio-glosso-laryngée et la pseudo-paralysie bulbaire? Malgré une grande analogie extérieure, il s'agit de phénomènes morbides essentiellement distincts. Dans la paralysie labio-glosso-laryngée, l'ordre d'agir donné au bulbe par le cerveau n'est pas exécuté; les cellules motrices de la moelle allongée, réduites à l'inertie, sont incapables d'obéir. Au contraire, dans la pseudo-paralysie bulbaire ces mêmes cellules motrices encore saines et vigoureuses ne demanderaient qu'à s'acquitter de leur tâche, à exécuter les ordres du cerveau. Mais le cerveau ne leur transmet plus d'ordres; il abandonne les noyaux du bulbe, en quelque sorte avec indifférence, à leur rôle de centres réflexes. Il est vrai qu'ils remplissent encore celui-là sans hésitation ni gène, car ils ne sont pas frappés, comme dans la paralysie bulbaire, d'une désintégration primitive de leur substance, et les fonctions essentielles auxquelles ils président, celles de la mastication et de la déglutition, par exemple, ne sont pas d'emblée compromises.

En dehors de cette différence capitale que l'analyse clinique permet de relever dès le premier abord, il existe entre la paralysie labio-glosso-laryngée et la pseudo-paralysie bulbaire une autre différence, encore plus importante à tous égards : c'est que dans la première la perte de la fonction réflexe, par suite de l'atrophie progressive des cellules motrices, entraîne forcément, à un moment donné, des accidents mortels; tandis que parmi les phénomènes paralytiques consécutifs aux lésions cérébrales, ne figurent jamais les troubles rares de la respiration ou de la circulation qui font le danger toujours imminent des paralysies bulbaires véritables.

II. — Avant de procéder à l'examen clinique du cas spécial qui m'a décidé à aborder ce sujet, je dois, messieurs, vous signaler les conditions anatomo-pathologiques diverses qui tiennent sous leur dépendance le syndrome pseudo-bulbaire. Car si personne ne nous a encore apporté la définition de la chose, c'est que la chose n'est pas en réalité susceptible d'être définie. Il s'agit de lésions variées, à localisations différentes, et le syndrome « pseudo-bulbaire » n'est jamais identique à lui-même, comme l'est presque

toujours le syndrome labio-glosso-laryngé de la véritable paralysie de Duchenne.

Tout d'abord, il faut remarquer que chez les hémiplégiques, à la suite de l'*hémorrhagie capsulaire* ou du *ramollissement cortical*,

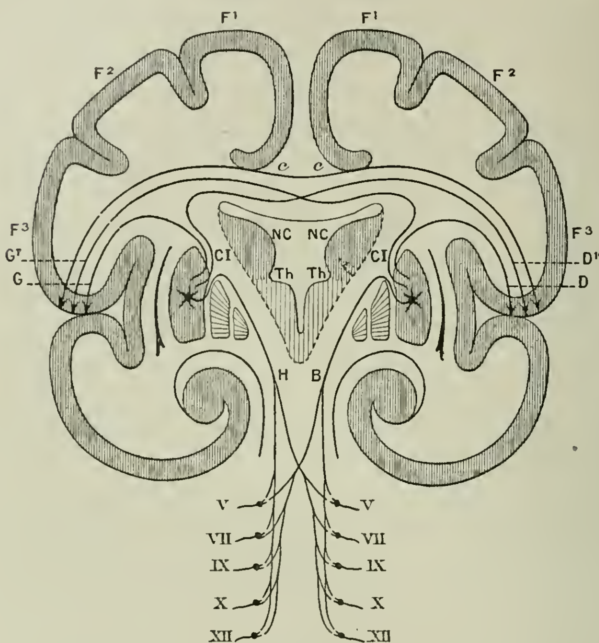


Fig. 108.

F¹, F², F³, les trois circonvolutions frontales. — NC, NC, les deux noyaux caudés. — Th, Th, les deux couches optiques. — CI, CI, les deux capsules internes. — H, fibres capsulaires de l'hémisphère gauche se décussant pour fournir également aux noyaux bulbaires des deux côtés (V, VII, IX, X, XII). — G, fibres de projection corticales directes de l'hémisphère gauche. — G', fibres de projection corticales croisées de l'hémisphère gauche. — D, fibres de projection corticales directes de l'hémisphère droit. — D', fibres de projection corticales croisées de l'hémisphère droit. Ces fibres (G' et D') passent d'un hémisphère à l'autre par le corps calleux.

on ne voit que très exceptionnellement survenir des symptômes paralytiques analogues à ceux de la paralysie labio-glosso-laryngée. La langue est déviée mais elle se meut; s'il n'y a pas d'aphasie, la parole est un peu embarrassée parfois, mais elle est compréhensible; la déglutition est par moments gênée, mais le passage du bol alimentaire n'est pas intercepté à l'isthme du gosier; la voix peut être légèrement modifiée dans sa tonalité et dans son intensité, mais elle n'est pas éteinte; bref les fonctions des noyaux moteurs

des 5e, 7e, 9e, 10e et 12e paires ne sont presque jamais compromises sérieusement. En d'autres termes, dans l'immense majorité des cas, les hémiplégies corticales ou sous-corticales ne donnent pas lieu à des troubles bulbaires et cela s'explique. On accorde en effet la valeur d'un postulatum anatomique à l'hypothèse de la *demi-décussation des fibres encéphaliques* destinées aux noyaux moteurs de la moelle allongée.

Un schéma très simple fait voir comment les derniers nerfs crâniens — ceux que je viens d'énumérer — échappent la plupart du temps à la paralysie dans les lésions de l'hémisphère. Les noyaux de ces nerfs reçoivent des fibres de chaque hémisphère ; c'est-à-dire que le noyau gauche de l'une quelconque de ces paires reçoit des fibres de l'hémisphère droit et de l'hémisphère gauche. Les fibres venues de l'hémisphère droit et qui sont des fibres croisées, représentent le faisceau pyramidal ; et les fibres de l'hémisphère gauche qui ne sont pas croisées représentent le faisceau moteur direct ou homolatéral. Il n'est pas probable que le nombre des fibres de chaque hémisphère soit le même pour le noyau gauche ou le noyau droit de chaque paire; c'est-à-dire qu'il ne doit pas s'agir d'une *demi*-décussation véritable. Mais si un hémisphère vient à faire défaut, celui qui reste suffit à la tâche et la fonction bilatérale peut n'être même pas visiblement troublée.

Cette décussation incomplète entraîne, dans des circonstances pathologiques déterminées, une conséquence inévitable : c'est la paralysie des noyaux moteurs du bulbe, lorsque les centres corticaux ou les conducteurs sous-corticaux qui animent ces noyaux sont frappés de lésions symétriques. Il va sans dire que la paralysie en question n'affecte que les fonctions pour lesquelles la participation ou l'intervention de la volonté sont nécessaires. Les actes réflexes ne sont pas abolis. Mais tous les mouvements compliqués de l'insalivation, de la mastication, de la phonation, etc., qui, en dépit de leur spontanéité apparente, sont étroitement subordonnés à l'activité de l'écorce, ces mouvements cessent forcément dès que la *représentation corticale* des muscles qui les exécutent est supprimée dans chaque hémisphère. Telle était l'éventualité que visait le professeur Lépine lorsqu'il publiait, en 1877, sa *Note sur la paralysie glosso-labiée-cérébrale à forme pseudo-bulbaire.* La localisation hémisphérique des mouvements des lèvres et de la

langue étant, dès cette époque, suffisamment déterminée, il semblait que la paralysie glosso-labiée cérébrale dût avoir toujours pour cause invariable une lésion bilatérale des centres corticaux de la langue et des lèvres, et que cette lésion même, en ce qui concerne l'hémisphère gauche, fût de nature à ne pas entraîner nécessairement l'aphasie.

III. — Les ramollissements multiples de la convexité du cerveau par le fait de la thrombose réalisent de la façon la plus schématique cette paralysie glosso-labiée; parfois même ils constituent le syndrome de Duchenne si conformément au type classique que certains observateurs se sont refusés à croire à l'intégrité anatomique du bulbe. Oppenheim et Siemerling, entre autres, prétendaient pouvoir toujours découvrir dans la moelle allongée des altérations microscopiques capables d'expliquer les phénomènes bulbaires que Lépine attribuait exclusivement à des lésions de l'écorce cérébrale.

Mais le *ramollissement bilatéral et symétrique* des centres corticaux de la langue et des lèvres n'est pas l'unique lésion qui donne lieu à la paralysie pseudo-bulbaire. Les ramollissements sous-corticaux, les hémorrhagies du centre ovale, les foyers de destruction des noyaux gris — principalement du corps strié — ont souvent des effets cliniques très analogues.

Les observations relatives à toutes ces conditions anatomo-pathologiques sont devenues fort nombreuses et absolument probantes. La plupart d'entre elles ont paru en France. Les meilleures monographies qui aient été consacrées à cette question sont les thèses de Leresche[1], de Galavielle[2] et d'Halipré[3]. Dans cette dernière surtout vous trouverez très clairement exposées les principales combinaisons de lésions localisées, d'où procèdent les paralysies pseudo-bulbaires. Sans entrer dans le détail des faits, je me contenterai de vous signaler cinq éventualités anatomo-pathologiques capables d'engendrer le syndrome. Elles sont d'une grande simplicité et très faciles à retenir. Vous en connaissez déjà une, celle de la double lésion de la troisième circonvolution frontale. J'y reviendrai encore incidemment; pour le moment je me borne

1. *Thèse de Paris*, 1890.
2. *Thèse de Montpellier*, 1893.
3. *Thèse de Paris*, 1894.

à la représenter sur une figure schématique (Fig. 109) par le signe 1 placé symétriquement sur les deux circonvolutions.

Vous connaissez encore une autre combinaison que j'ai mentionnée au passage, celle de deux lésions de la masse opto-striée, chacun des deux hémisphères présentant un déficit approximative-

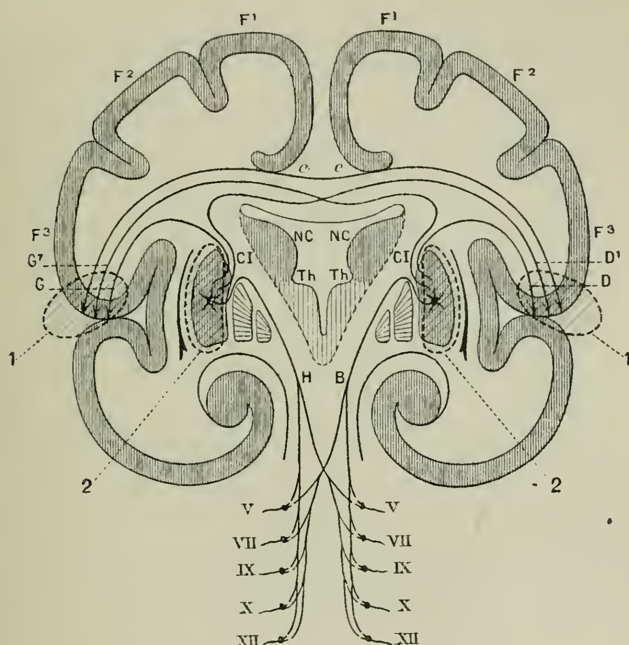


Fig. 109.

1. 1. Lésions bilatérales et symétriques de la 3ᵉ circonvolution frontale déterminant le syndrome pseudo-bulbaire. — 2, 2. Lésions bilatérales et symétriques de la région opto-striée déterminant le même syndrome. Mêmes signes que pour la figure précédente.

ment au même endroit. Je localise sur le schéma 109 cette combinaison en l'indiquant à droite et à gauche par le chiffre 2.

Une troisième combinaison consiste en l'association d'une *lésion corticale de l'hémisphère droit* par exemple *avec une lésion opto-striée de l'hémisphère gauche*, ou inversement (Fig. 110). Jusqu'à présent il n'est question, vous le voyez, que de lésions bilatérales, et toujours le mécanisme de la pseudo-paralysie bulbaire est, à très peu de chose près, le même : qu'il s'agisse de lésions de l'écorce, de lésions du centre ovale, ou de lésions de la substance grise des noyaux, l'inertie des centres bulbaires est secondaire à

ces lésions et elle résulte de l'isolement du bulbe par rapport au manteau des deux hémisphères. Seuls les actes réflexes restent possibles.

Mais voici deux éventualités qui n'étaient pas prévues et qui, malgré leur caractère exceptionnel, doivent retenir l'attention, car

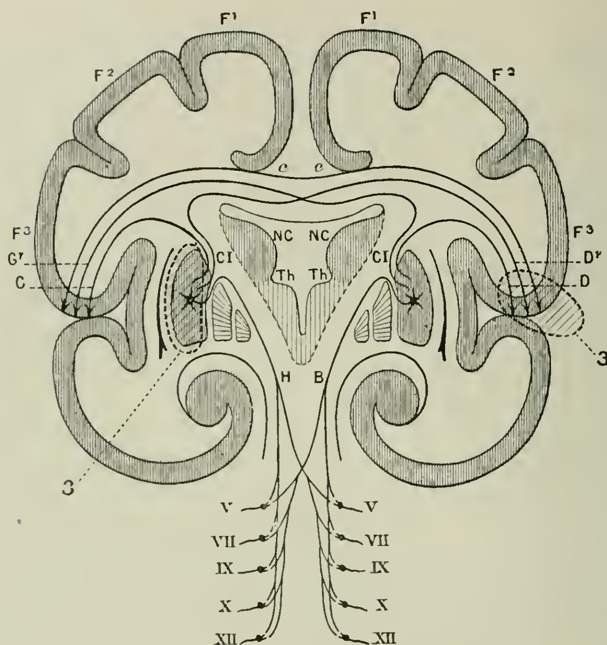


Fig. 110.

Mêmes signes que pour les figures précédentes. — Lésion bilatérale des hémisphères. — Les chiffres 3, 3, représentent la lésion opto-striée du côté gauche et la lésion corticale du côté droit, dont la combinaison détermine le syndrome pseudo-bulbaire.

elles sont en contradiction flagrante avec la donnée pathogénique la plus générale, celle qui implique en quelque sorte la *bilatéralité* des lésions.

Certains ramollissements de la masse opto-striée — ramollissements occupant un seul hémisphère — donnent lieu à des pseudo-paralysies bulbaires aussi complètes et aussi bien définies que celles dont les lésions sont bilatérales. Pour que le syndrome labio-glosso-laryngé se manifeste dans toute sa pureté, n'est-il donc pas nécessaire que les voies nerveuses qui relient le bulbe aux hémisphères soient interrompues simultanément à droite et à gauche?

Assurément non : et je vous dirai dans notre prochaine réunion comment mon élève M. Halipré, a cru pouvoir expliquer cette contradiction apparente des faits. Mais dès à présent je vous ferai remarquer que la lésion centrale capable de produire la pseudo-paralysie bulbaire, doit — lorsqu'elle est unilatérale — occuper

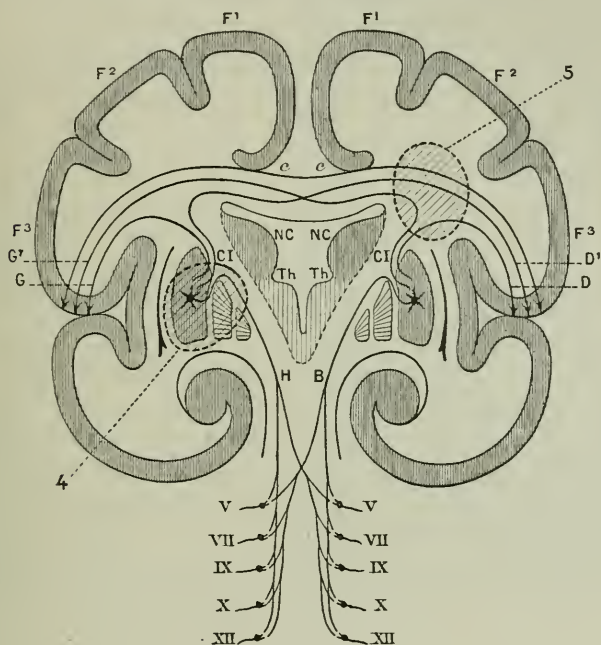


Fig. 111.

Mêmes signes que pour les figures précédentes. — 4. Lésion opto-striée et capsulaire de l'hémisphère gauche capable, quoique unilatérale, de déterminer le syndrome pseudo-bulbaire. — 5. Lésion corticale de l'hémisphère droit capable, quoique unilatérale, de déterminer le syndrome pseudo-bulbaire.

à la fois le noyau caudé ou le putamen, ou bien intéresser la substance blanche avoisinant immédiatement ces ganglions (Fig. 111). J'ajouterai que cette lésion est en général assez étendue et assez gravement destructive ; elle peut, en vertu d'une disposition particulière des vaisseaux du putamen consister en une nécrobiose de la totalité de ce gros noyau, ou tout au moins de sa majeure partie, et il n'est pas rare même qu'elle en dépasse les limites et empiète soit sur la capsule externe, soit sur la capsule interne. La lésion dont il s'agit est représentée sur la figure schématique 111 par le chiffre 4.

Enfin il est encore possible que le syndrome pseudo-bulbaire soit le fait d'une lésion *unilatérale* de la substance blanche du centre ovale. Presque toujours il s'agit d'un foyer de grandes dimensions situé au point de jonction du corps calleux et de la capsule interne; et nous verrons par quel dispositif topographique des fibres de projection corticale le syndrome peut aisément s'expliquer. Je me borne actuellement à indiquer par le chiffre 5, sur le schéma, la localisation anatomo-pathologique unilatérale de laquelle peut dépendre la paralysie pseudo-bulbaire. J'y reviendrai ultérieurement.

IV. — Le moment est venu de considérer dans son ensemble l'aspect clinique d'une paralysie labio-glosso-laryngée d'origine cérébrale, abstraction faite de la nature, du siège, du nombre et de l'étendue des lésions qui la déterminent. Mais une chose ne saurait être oubliée, car elle domine absolument la situation : c'est que la paralysie pseudo-bulbaire, étant dans l'immense majorité des cas un résultat de thromboses multiples et successives, représente une forme du *ramollissement chronique*. Elle en a les origines, l'évolution et les conséquences. C'est dire qu'elle peut aussi se compliquer de phénomènes de déficit intellectuel, associés eux-mêmes à des troubles moteurs parmi lesquels l'hémiplégie est naturellement fréquente; car elle est sous la dépendance directe d'une des lésions d'hémisphère qui, jointe aux lésions de l'hémisphère opposé, produit sa part du syndrome bulbaire.

Donc, envisagée au moment où elle est définitivement constituée, une paralysie pseudo-bulbaire présente à étudier des symptômes à elle propres, et des symptômes extrinsèques. Ces derniers sont nécessairement variés et d'intensité très différente. L'hémiplégie par exemple est tantôt imperceptible et marquée seulement par une sorte de maladresse, tantôt caractérisée par une contracture invincible avec toutes ses conséquences. Parfois les quatre membres sont paralysés (Fig. 112); il est évident que la double hémiplégie est l'indice le plus certain d'une double lésion hémisphérique, mais il ne faut pas, en pareil cas, admettre d'emblée et sans autre preuve, que le mal est dans le cerveau lui-même, car une paralysie des quatre membres combinée à une paralysie labio-glosso-laryngée relève souvent d'un processus spinal.

Lorsque l'hémiplégie ne figure pas parmi les symptômes extrin-

sèques, il est cependant rare qu'on ne remarque pas une singulière débilité de la musculature, une faiblesse générale, une hésitation, une maladresse, une sorte d'insécurité de l'attitude qui fait que le malade reste immobile, craint de se remuer, de se lever, de se promener ; il a une démarche « à petits pas » tout fait caractéristique. J'insiste, messieurs, sur cette démarche à petits pas qui permet presque de faire à distance le diagnostic d'une paralysie *pseudo-bulbaire* ! Elle appartient, en effet, surtout à cette forme du ramollissement chronique, et je crois que c'est mon collègue M. Dejerine qui l'a signalée le premier. Il l'a signalée en tous cas à plusieurs reprises, ce qui me fait supposer qu'il lui attribuait déjà et très légitimement l'importance qu'elle mérite. Elle n'est pas sans analogie avec la démarche des « parkinsoniens ». J'ai eu déjà l'occasion de le faire remarquer et même d'invoquer certains arguments qui donnent la raison de cette ressemblance.



Fig. 112. — Aspect caractéristique d'un malade atteint d'un ramollissement chronique (pseudo-paralysie-bulbaire et paralysie des quatre membres).

V. — Mais j'arrive au syndrome *bulbaire* proprement dit.

Vous pouvez, messieurs, vous le représenter sous sa forme parfaite, si vous imaginez que la branche motrice de la cinquième paire, la septième paire, la neuvième, la portion motrice de la dixième et la douzième sont soustraites à l'action des hémisphères cérébraux. D'abord, et sans analyser les faits dans le détail, vous constaterez que la face est inerte, atone, sans rides, sans physionomie, c'est-à-dire sans ce rien de mobilité fugitive qui ébauche l'expression d'un sentiment. Non pas que le sentiment ne soit pas éprouvé ; mais les organes moteurs qui permettent aux sentiments

de s'extérioser sont annihilés. Une angoisse qui ne s'explique que trop se traduit encore sur le visage de ces malades qui n'ont pas perdu toute action cérébrale sur les peauciers de la face. Ou bien, c'est un étonnement, un air hébété qui tient à la fixité des traits, les yeux restant grands ouverts et ayant seuls conservé toute leur mobilité. Ce qui, plus que tout le reste, peut imprimer à ce masque la stupeur perpétuelle, c'est l'inertie de la mâchoire : la bouche entr'ouverte, béante, laisse quelquefois la salive s'écouler aux coins des lèvres; et les lèvres paralysées elles-mêmes sont à peine capables de s'appliquer au verre pour boire.



Fig. 115. — Facies pseudo-bulbaire.

Il est rare que l'impuissance fonctionnelle atteigne un pareil degré. Je viens de vous en mettre cependant sous les yeux un exemple. Tout indice de contractilité était réduit au minimum chez le premier vieillard que je vous présentais tout à l'heure : il n'a plus, comme on dit, que le souffle. Le visage et les quatre membres sont paralysés, et cela est le fait d'une série d'ictus successifs; c'est un spécimen parfait de ramollissement chronique.

Le plus souvent les troubles moteurs et spécialement ceux des muscles de la bouche et des lèvres laissent encore aux fonctions un certain jeu, et par là même on apprécie les symptômes et leur mécanisme bien mieux que dans les cas où l'incapacité d'agir est absolue. C'est ainsi que la langue, les lèvres, les mâchoires ne sont parfois que faiblement paralysées, tantôt isolément, tantôt simultanément, de telle sorte que le tableau clinique varie dans ses détails sans qu'on puisse se méprendre sur l'ensemble. Les deux côtés étant généralement affectés au même degré, la langue n'est pas déviée; elle conserve la faculté de se mouvoir, soit dans la cavité buccale, soit hors de la cavité buccale; aussi la parole n'est-elle pas toujours gravement modifiée. La dysarthrie consiste principalement en une lenteur qui traduit l'effort, un calcul pénible, une

sorte d'épellation des lettres ou de scansion des syllabes. Certains mots sont plus facilement prononcés, d'autres ont grand'peine à sortir et alors « font explosion », pour employer une comparaison classique dont vous reconnaîtrez la parfaite justesse à l'analyse des faits.

Il est possible que la paralysie pseudo-bulbaire se complique d'aphasie vraie ou de paraphasie. Il y a dans ce cas un départ à faire, et parfois malaisé; du moins pouvez-vous alors localiser un des foyers dans l'écorce. Mais quelle que soit — en dehors de cette circonstance spéciale — la modification du langage, vous serez frappés, en général, de la disproportion de la parésie musculaire et de l'anarthrie. Celle-ci, de toute évidence, n'est pas la conséquence de celle-là exclusivement.

Mais la *dysarthrie* n'est pas le seul trouble de la parole auquel soient sujets les pseudo-bulbaires. La voix est sourde, souvent nasillarde (ce qui tient à une paralysie au moins partielle du voile palatin), et surtout *monotone*. C'est-à-dire que l'intonation est toujours la même, d'un bout à l'autre du discours, quelle que soit la pensée exprimée. Ici encore vous ne pouvez pas ne pas reconnaître une grande similitude (je n'ose pas parler de parenté) entre la paralysie pseudo-bulbaire et la maladie de Parkinson (Fig. 114). Il semble que les noyaux de la 11ᵉ paire soient assez directement intéressés; et comme les fonctions *respiratoires* — chez l'homme qui parle — ne sont pas soustraites à l'influence de la volonté, comme bien au contraire ces fonctions subissent à tout moment l'influence d'une délibération inconsciente dont le siège est cortical et rien que cortical, on comprend comme quoi le ramollissement chronique du cerveau peut, dans de certaines conditions, entraîner des *troubles respiratoires*.



Fig. 114. — Syndrome pseudo-bulbaire. Facies parkinsonnien.

Les troubles en question ne consistent pas seulement, — vous le devinez bien — dans l'impossibilité ou la difficulté de siffler et de souffler, mais bien dans la grande gêne de la respiration, surtout lorsque le malade parle. Il ne sait plus adapter l'action expiratrice aux sons à émettre; ou bien il est tout de suite à bout de souffle, immédiatement fatigué, d'ailleurs incapable d'*effort*, puisqu'il n'est plus le maître de sa glotte. Et puis, en dehors même des mouvements respiratoires combinés en vue de l'émission des sons, il existe chez les malades atteints de paralysie pseudo-bulbaire *cérébrale* d'autres troubles de la respiration, qui prouvent la participation de l'hémisphère à une fonction exclusivement réflexe en apparence. Parmi ces troubles, les plus caractéristiques sont *le rire et le pleurer spasmodiques.*



Fig. 115. — Malade atteinte de ramollissement chronique avec syndrome pseudo-bulbaire. Visage angoissé (spasme précédant le pleurer spasmodique).

Déjà, à maintes reprises, j'ai signalé l'importance de ce syndrome et j'en ai montré la valeur diagnostique : il signifie toujours une irritation *capsulaire.* La localisation même du foyer de l'irritation — hémorragie, ramollissement, sclérose, etc. — peut être assez exactement précisée, puisque le seul segment antérieur de la capsule doit être mis en cause. Notez que le rire et le pleurer *spasmodiques* ne sont qu'un cas particulier de la tendance générale au spasme, de la contracture bilatérale qui résulte d'une hémiplégie faciale double. Les faits ne sont pas contradictoires : le visage est inerte ou semble l'être, lorsque la physionomie n'est pas mise en jeu par un sentiment de quelque vivacité. En effet, de deux choses l'une : ou il est impassible, sans un pli, sans une ride, comme dans les cas auxquels

je faisais allusion tout à l'heure; ou bien il garde indéfiniment l'expression douteuse qui résulte de la contracture permanente, surtout de la région *frontale* et *sus-orbitaire*, sorte de grimace pénible à voir, qui ne traduit aucun sentiment, et qui ne reflète ni la tristesse ni la gaîté, puisqu'elle n'est en somme qu'une convulsion tonique. Mais qu'advienne un motif de rire ou de pleurer, et aussitôt les traits se contractent avec violence, et la physionomie, transformée subitement, garde, pendant le temps que dure le spasme, une expression outrée, exagérément conforme au sentiment qui l'a fait naître. Je n'insiste pas sur ce point dont je vous ai plusieurs fois entretenus; je désirais seulement vous le signaler parce que la *paralysie pseudo-bulbaire est fréquemment une paralysie spasmodique*. C'est à ce seul titre qu'elle donne lieu aux crises de « pleurer et de rire inextinguibles ».



Fig. 116. — Rire spasmodique (même malade).

Il n'y a pas grand'chose à dire de la gêne de la *déglutition*, si ce n'est que les deux premiers temps de ce complexus physiologique sont les plus sérieusement troublés.

Le voile du palais est atone, flottant, souvent asymétrique et, au dire d'Halipré, presque toujours insensible aux excitations qui provoquent le réflexe pharyngien. Mais, contrairement à ce qui se passe dans les paralysies bulbaires vraies, le passage du bol à travers l'isthme, quoique lent à s'effectuer, ne détermine que rarement la toux et l'engouement. Cela prouve que les noyaux ont conservé leur activité originelle. La réaction s'exécute normalement lorsque les mouvements de la langue et

de la mâchoire inférieure ont bien conduit le bol alimentaire à l'entrée du gosier.

Tels sont les principaux caractères somatiques de la paralysie pseudo-bulbaire cérébrale dans la période dite d'*état*. Joignez-y, pour en avoir une image fidèle, certains stigmates de *déchéance intellectuelle*, tantôt superficiels, tantôt profonds: et, selon qu'ils seront plus ou moins accentués, vous posséderez un nouvel élément de diagnostic d'une valeur relative ou absolue. Car la déchéance intellectuelle (qui marque insensiblement les progrès du ramollissement chronique à foyers multiples), manque à toutes les périodes de la paralysie bulbaire proprement dite. Au contraire dans la paralysie pseudo-bulbaire, — sauf les cas où elle résulte d'un foyer unilatéral — la mémoire s'affaiblit, la conscience s'obnubile, les fonctions végétatives prennent le pas sur les fonctions de relation, bref, à l'intelligence se substitue peu à peu une sensibilité dont les manifestations enfantines font dire que les malades « tombent en enfance ».

Rarement une idée spontanée leur fait prendre la parole; tout au plus, savent-ils répondre et leurs réponses sont souvent de simples monosyllabes ou de petits membres de phrase qu'ils répètent plusieurs fois de suite. On pourrait nommer *auto-écholalie* ce singulier phénomène sur lequel j'ai déjà fréquemment appelé votre attention.

VI. — Nous en aurons fini avec cette étude purement pathologique, lorsque vous saurez *comment évolue la paralysie pseudo-bulbaire*.

Ce que vous connaissez déjà de la répartition si variable des lésions vous fait prévoir que l'histoire de la maladie est très variable elle-même. En général deux ictus se succèdent, séparés par un intervalle qui permet la guérison du premier ictus. La première hémiplégie, une fois guérie ou amendée, ou compensée, un second ictus survient qui remet tout en cause, car si l'hémiplégie est du côté opposé, et si elle frappe les organes qui avaient servi à la compensation fonctionnelle, l'incapacité est, par là même, rendue absolue et subite. Vous comprenez que je fais allusion surtout à l'hémiplégie des muscles des lèvres, de la langue, du pharynx et du larynx. Si le premier ictus a eu pour conséquence une hémiplégie *gauche* par exemple, le second ictus déterminera une paralysie labio-glosso-laryngée cérébrale com-

pliquée ou non d'aphasie, car la seconde hémiplégie sera une hémiplégie *droite*.

Bien souvent, il n'y a pas de véritable hémiplégie des membres. Tout se borne à une parésie progressive des muscles labio-glosso-laryngés, parésie s'exagérant par à-coups, et quoique se transformant en paralysie, capable cependant d'améliorations partielles et temporaires. Cette variété, plus que la précédente, me paraît influencée, dans ses manifestations premières, par les émotions déprimantes, les déboires, les chagrins. Je ne connais guère d'exemple de paralysie pseudo-bulbaire progressive qui ne relève de cet ordre de causes, en dehors des cas où la thrombose sénile doit être incriminée toute seule. Il est en effet remarquable que cette paralysie soit une maladie des adultes bien plus que des vieillards. Lorsque vous aurez l'occasion d'en observer de nouveaux cas, dirigez votre enquête étiologique dans le sens que je vous indique, et je suis sûr que les faits ne me démentiront pas.

La malade que je vous présente aujourd'hui confirme une fois de plus la règle à ce point de vue, et comme l'intérêt de son histoire consiste surtout dans l'ordre chronologique des troubles morbides dont elle a été successivement atteinte, je commencerai par vous dire dans quelles conditions particulières les premiers symptômes se sont manifestés. Il n'y a pas encore un an de cela. Cette femme, actuellement âgée de 58 ans, française mariée à un américain, habitait la Californie. Elle avait une petite fortune personnelle et vivait dans une aisance relative. Un jour le yankee disparut, emportant l'argent, laissant sa femme dénuée de tout.... Et depuis lors jamais plus il n'a donné de ses nouvelles. La malheureuse se fit rapatrier, comptant trouver en France des parents qui lui assureraient l'existence. Elle arriva, déjà malade depuis un mois, faible de *tout le côté droit*, marchant mal, se servant difficilement de son membre supérieur *droit*, ayant même une paralysie faciale *droite* et un grand embarras de la parole. Tout cela s'était produit sans crise violente, sans ictus, sans vertiges, sans maux de tête, sans troubles visuels, sans la moindre diminution de la mémoire.

Lorsque cette femme fut abandonnée par son mari, elle venait d'accoucher, mais les couches s'étaient passées sans complication. Elle n'avait jamais eu d'autre maladie qu'un érysipèle à l'âge de dix-sept ans, sans endocardite — autant que les commémoratifs et

l'auscultation actuelle permettent de le supposer. Mariée à dix-huit ans, elle avait eu 10 enfants qui, sauf une fille de quatorze ans encore vivante, sont morts en bas âge presque dès la naissance. On ne trouve cependant chez elle aucune trace de syphilis.... Arrivée à Paris au mois d'août dernier, elle entra immédiatement à l'hôpital Saint-Antoine dans le service de M. Hayem. Elle avait une hémiplégie *droite* sans aphasie motrice ou sensorielle, quoique déjà elle éprouvât une certaine difficulté à s'exprimer. Au mois d'octobre elle fit un séjour de trois semaines au Vésinet et elle y trouva une certaine amélioration. Mais bientôt il lui fallait rentrer à l'hôpital, d'abord chez mon collègue M. Ballet, puis dans mon service où elle est encore.

L'hémiplégie droite paraît le fait capital si l'on voit marcher la malade, car elle « fauche » de la jambe droite; mais le bras droit n'a que de la maladresse; l'épaule est tombante, sans atrophie véritable, et cependant tous les mouvements sans exception peuvent être exécutés. La malade écrit même très lisiblement quoique avec une lenteur extrême. Voilà donc une *hémiplégie droite* qui s'écarte de l'ordinaire. Notez d'ailleurs que les réflexes rotuliens sont exagérés des deux côtés, avec un clonus très marqué à droite, tandis que les membres supérieurs sont, sous ce rapport absolument indemnes.

Le fait que notre malade peut encore écrire spontanément, exclut *presque* d'avance l'hypothèse de l'aphasie *corticale*. Elle parle en effet; mais quel langage! C'est une succession de sons monotones, nasillards et inarticulés, dont on perçoit encore les voyelles principales projetées brusquement et détachées les unes des autres. Et ainsi, avec beaucoup d'attention et d'imagination vous pouvez suivre le fil de son discours. Elle n'hésite pas, elle ne cherche pas ses mots, elle exprime toutes ses idées, elle parle d'abondance, si l'on peut appeler cela parler. Qu'y a-t-il donc de désorganisé dans le mécanisme de l'articulation? Est-ce la langue qui a perdu sa mobilité? — Pas du tout; elle se meut très librement dans la bouche et hors de la bouche. Quoique déviée à droite elle se replie en bas et en haut, elle s'incurve en gouttière. Sont-ce les lèvres? — Pas davantage, car si au repos elles restent entr'ouvertes, la malade peut toutefois, en les serrant, fermer hermétiquement la bouche. Est-ce le voile du palais? — Pour une bien faible part en tout cas. Son inertie relative explique le caractère

nasillard de la voix et rien de plus. Assurément la difficulté d'articuler provient de causes plus complexes. Lorsque la malade commence à parler, vous voyez tout le visage devenir grimaçant ; les plis s'accusent, les rides se creusent, surtout à gauche, la mâchoire elle-même s'abaisse et s'élève spasmodiquement (je note en passant que le réflexe massétérin est exagéré).



Fig. 117. — Ramollissement pseudo-bulbaire. Rictus spasmodique permanent.

Il y a, dès la mise en train des muscles destinés à remplir en commun la fonction du langage, un défaut de synergie, une absence d'entente qui, évidemment, réside non pas dans une insuffisance de ces muscles, mais dans un trouble de leurs centres de coordination. Vous venez de voir que ni les lèvres, ni la langue, ni le voile du palais, ni la glotte même dont je ne n'ai pas encore parlé, ne sont assez paralysés pour rendre l'articulation impossible. Vous avez constaté que la malade n'est pas aphasique, puisqu'elle exprime sa pensée par la parole et par l'écriture. Il faut bien admettre que la lésion qui laisse tant de force et de liberté aux muscles est au-dessus des noyaux bulbaires qui gouvernent ces muscles ; et d'autre part elle est certainement au-dessous de l'écorce hémisphérique. Ainsi tout nous fait croire — d'abord par exclusion, et ensuite pour des raisons anatomiques, physiologiques et cliniques positives, — que le déficit de substance cérébrale s'est fait dans la région des noyaux sous-corticaux. Ces noyaux d'ailleurs président à d'autres actes coordonnés qui, chez notre malade, ne sont pas moins compromis que le langage lui-même. La mastication se fait mal, parce que les mouvements de la mâchoire sont non seulement affaiblis mais encore dyssynergiques. Au repos la

bouche reste le plus souvent ouverte quoique la contractilité de l'orbiculaire, pour la fermer, soit encore amplement suffisante. De même, vous avez vu que les lèvres peuvent se serrer avec force l'une contre l'autre, et cependant, la plupart du temps, la malade laisse la salive s'écouler par les commissures.

D'une manière constante l'expression de son visage est triste et cependant elle a le « masque ricanant ». Mais cette physionomie change soudain lorsqu'on adresse une question à la malade. Vous voyez ses traits grimacer et se contracturer en quelque sorte, dans l'effort du langage. Et puis, pour le moindre prétexte, elle éclate de rire ou se met à pleurer. Ces deux actions complexes qui extériorisent avec brutalité la joie et la tristesse ont leurs centres de coordination *dans la substance grise sous-corticale*. Si les centres en question ne sont pas détruits mais simplement excités par une lésion de voisinage, ils traduisent le spasme hémiplégique en déchaînant le rire et le pleurer. Rien que cela suffit pour nous faire supposer que notre malade est atteinte d'une thrombose des noyaux opto-striés.

Ce diagnostic régional fera l'objet d'une discussion plus approfondie dans la leçon prochaine. Je vous le soumets aujourd'hui tel quel, sans le motiver davantage; mais vous avez déjà certainement remarqué que la conservation de la mémoire, la présence d'esprit, l'attention toujours éveillée de cette femme s'accorderaient mal avec l'hypothèse d'un ramollissement cortical à foyers multiples. Si elle rit et si elle pleure hors de propos, il ne s'ensuit pas qu'elle soit tombée en démence. Il n'y a là dans un tel état qu'une analogie avec la démence vraie grossière. On s'y est trompé souvent. Beaucoup de ces prétendus « ramollis » sont les premiers à se rendre compte de la nature du phénomène nerveux qu'ils sont incapables de maîtriser. Ils s'aperçoivent qu'on les prend pour des « ramollis », parce qu'ils laissent paraître une sensiblerie enfantine et niaise. Mais l'intelligence reste saine et même active; et, dans le cas actuel, elle continue d'en donner des preuves.

DIX-SEPTIÈME LEÇON

PARALYSIE PSEUDO-BULBAIRE CÉRÉBRALE

Le type clinique le plus simple est celui du ramollissement bilatéral cortical.

I. Centres corticaux dont la destruction bilatérale entraîne la paralysie labio-glosso-laryngée cérébrale. — Région operculaire. — Subdivisions de l'opercule d'Arnold. — Localisations fonctionnelles dans les différents départements de l'opercule. — Centres relatifs. — Multiplicité des centres pour les mêmes muscles, selon les fonctions de ces muscles.

II. Localisation principale des muscles du larynx ; c'est celle de la fonction du langage. — Sa bilatéralité. — Son siège cortical est l'opercule frontal. — Détermination de ce siège par l'expérience chez l'homme. — Cette détermination est moins précise que celle des faits anatomo-pathologiques.

III. La paralysie labio-glosso-laryngée corticale résulte d'une thrombose bilatérale de l'*artère frontale externe et inférieure* (de Duret). — Intégrité de la région faciale supérieure. — L'*hémiplégie* faciale est très prononcée alors que l'*hémiplégie* labio-glosso-laryngée est nulle. — *Diplégie* labio-glosso-laryngée.

IV. Paralysies pseudo-bulbaires par lésions symétriques des masses opto-striées. — Les masses opto-striées fournissent au bulbe des fibres de projection indépendantes de celles de l'écorce, et destinées à des fonctions déterminées : mastication, déglutition, etc. — Lésions bilatérales de ces fibres. — Suppléance des centres sous-corticaux par l'écorce.

V. Les lésions symétriques des masses opto-striées résultant de lésions vasculaires symétriques. — Influence des émotions sur les fonctions circulatoires des branches athéromateuses de l'hexagone. — Les lésions ischémiques des masses opto-striées, lorsqu'elles sont unilatérales et limitées à la substance grise, ont une symptomatologie très restreinte.

VI. Combinaison des foyers corticaux avec les foyers sous-corticaux. — Le diagnostic est basé sur l'ordre de succession des symptômes.

VII. Paralysies pseudo-bulbaires par lésions unilatérales. — Hypothèses de Broadbent et de Halipré. — Trajet capsulaire des fibres cortico-bulbaires. — Neurones directs et neurones cortico-striés. — Arrêt du conducteur nerveux cortico-bulbaire dans la substance grise du putamen et du noyau caudé.

VIII. Fibres corticales issues du corps calleux et destinées au corps strié. — Opinions de Foville, Hamilton, Wernicke, Ramon y Cajal, etc.

IX. Trajet des fibres calleuses destinées au corps strié ; leurs rapports avec la région sous-optique et le pédoncule.

Messieurs,

Dès le début de ma dernière leçon je vous annonçais les grandes difficultés que présente le diagnostic topographique des paralysies pseudo-bulbaires cérébrales. C'est de ce diagnostic que je voudrais

m'occuper; et ce que je redoute le plus, en face même de la difficulté à laquelle je vous ai préparés, ce n'est pas que le problème vous semble trop ardu, mais bien qu'il vous semble trop simple. C'est-à-dire que je crains de le trop simplifier. La nature, qui ne schématise pas les choses, vous montrera, par des faits, la différence qu'il y a entre la théorie et la pratique, entre la pathologie et la clinique. Il faut bien cependant commencer par la pathologie, qui est une schématisation de la clinique. Et j'ajoute que la clinique vous embarrassera d'autant moins que la pathologie vous sera plus familière.

Le type anatomo-clinique le moins difficile à concevoir, — celui que Lépine a décrit dans son travail fondamental — c'est celui de l'hémiplégie double de la langue, des lèvres et du pharynx, par lésions symétriques de l'écorce. J'ai déjà représenté et expliqué par une figure la localisation bilatérale qui détermine cette paralysie glosso-labio-pharyngée. C'est presque toujours d'un ramollissement qu'il s'agit, et ce ramollissement résulte d'une thrombose également bilatérale des artères sylviennes. On peut en effet, à l'heure actuelle, localiser assez exactement le lieu de la *représentation* corticale des mouvements des lèvres, de la langue, du larynx et du pharynx. Mais notez que cette représentation n'est pas purement anatomique : elle est surtout fonctionnelle. Par là je veux dire que les *muscles* de la langue, de la mâchoire, de la bouche, du larynx ont leurs centres d'excitation motrice dans une région déterminée, sans préjudice de certaines combinaisons ou *associations* préformées ou acquises de ces différents centres en vue de telle ou telle fonction : la langue, par exemple, a des fonctions multiples, et les mouvements qu'elle exécute pour articuler les sons ne sont pas soumis à la même excitation corticale que les mouvements destinés à l'insalivation des aliments.

I. — Examinons donc, au point de vue de l'anatomie pure, les centres corticaux dont la destruction bilatérale entraîne la paralysie labio-glosso-laryngée cérébrale.

La région de ces centres est, dans chaque hémisphère, celle de l'opercule, c'est-à-dire de la lèvre supérieure de la scissure de Sylvius, depuis le cap de la troisième frontale jusqu'au lobule pariétal inférieur. Ce qu'on appelle opercule (tout court), ou opercule d'Arnold, est d'ailleurs un département cortical auquel on

peut reconnaître des subdivisions qui n'ont rien d'arbitraire. Il y a quelques années, j'ai proposé de désigner par un nom spécial chacun des segments de l'opercule. Vous constaterez, sur la figure que je vous soumets, qu'on peut distinguer, à la face externe de l'hémisphère, un opercule frontal (O F), un opercule rolandique (O R), un opercule pariétal (O P), un opercule du fond de Sylvius (O S). Cette division et cette nomenclature ont été adoptées. Chacun

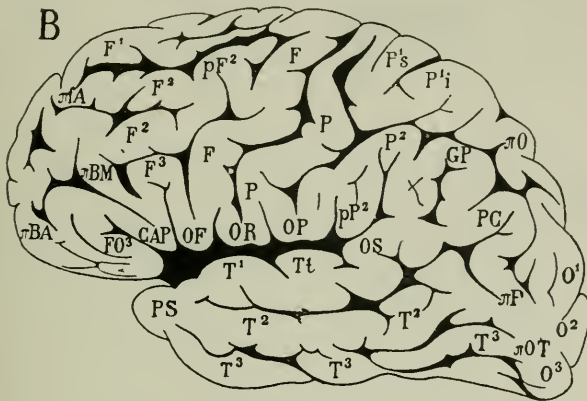


Fig. 118. — Face externe de l'hémisphère gauche.

OS, opercule du fond de Sylvius. — OP, opercule pariétal. — OR, opercule rolandique. — OF, opercule frontal. — F, circonvolution frontale ascendante. — P, pariétale ascendante. — F^1, F^2, F^3, première, deuxième, troisième frontales. — pF^2, pied de la deuxième frontale. — πA, pli d'anastomose antérieur de la première frontale (F^1) à la deuxième (F^2). — πBM, pli d'anastomose moyen de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3). — πBA, pli d'anastomose antérieur de la deuxième frontale (F^2) à la troisième (F^3). — CAP, cap de la troisième circonvolution frontale. — FO^3, troisième circonvolution fronto-orbitaire. — P^1s, pli supérieur du lobule pariétal supérieur. — P^1i, pli inférieur du lobule pariétal supérieur. — P^2, lobule pariétal inférieur, ou deuxième circonvolution pariétale. — pP^2, pied du lobule pariétal inférieur. — GP, lobule du pli courbe. — PC, pli courbe. — O^1, O^2, O^3, première, deuxième, troisième circonvolutions occipitales. — πO, premier pli de passage externe. — πP, deuxième pli de passage externe. — πOT, troisième pli de passage externe. — T^1, T^2, T^3, première, deuxième, troisième, circonvolutions temporales. — Tt, circonvolution temporale transverse, ou pli de passage temporo-pariétal profond. — PS, pôle sphénoïdal.

de ces petits territoires a, en effet, une autonomie morphologique, et l'autonomie fonctionnelle de chacun ne me semblait pas douteuse. C'est là que l'anatomie pathologique devait permettre de déterminer avec précision les centres des mouvements volontaires de la langue, de la mâchoire, du cou, du larynx, de la face et des yeux.

Maintenant je représente à une plus grande échelle la région des *opercules* et des parties sus-jacentes ; et je n'ai plus qu'à énumérer les localisations (fig. 119) : celle de la langue correspond au

pied de la troisième frontale (F^3). A gauche, elle ne peut être isolée de la localisation de l'aphasie motrice. Celle des mouvements de la bouche est située au-dessus de l'opercule frontal et de l'opercule rolandique, à l'extrémité inférieure de la circonvolution frontale ascendante. Celle des muscles faciaux est à cheval sur la scissure

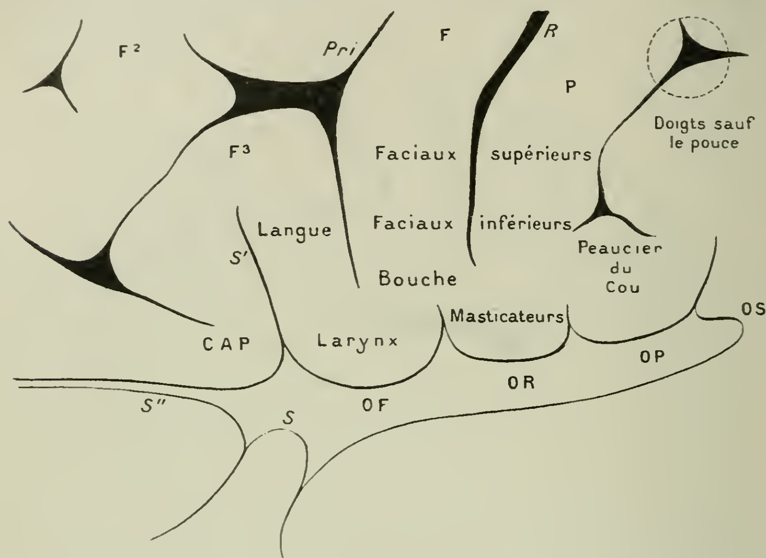


Fig. 119. — Localisations dans l'opercule d'Arnold.

S, scissure de Sylvius. — S', branche verticale de Sylvius. — S''', branche antérieure de Sylvius. — R, scissure de Rolando. — *Pri*, sillon frontal inférieur. — F, frontale ascendante. — P, circonvolution pariétale. — F^2, deuxième frontale. — F^3, troisième frontale. — CAP de la troisième frontale. — OS, opercule du fond de Sylvius. — OP, opercule pariétal. — OR, opercule rolandique. — OF, opercule frontale.

de Rolando. La localisation des muscles du larynx correspond à l'opercule frontal, celle des muscles masticateurs à l'opercule rolandique, enfin celle des peauciers du cou à l'opercule pariétal. Je m'empresse d'ajouter que toutes ces localisations n'ont pas de limites précises, qu'elles empiètent les unes sur les autres, et que leurs empiètements sont la conséquence de leurs multiples associations fonctionnelles.

En résumé les centres que vous voyez ainsi localisés sont ce qu'on appelait autrefois des *centres relatifs*. Ils représentent, dans l'écorce du cerveau, certains groupements de muscles destinés à agir ensemble et méthodiquement en vue d'un résultat physiologique précis. Mais les mêmes muscles sont destinés parfois à agir

en vue d'un autre résultat; ils ont alors des combinaisons synergiques différentes et ils sont gouvernés par d'autres centres d'association fonctionnelle. C'est ce qui vous explique comme quoi les muscles du cou ont une localisation dans l'opercule pariétal, alors qu'ils en ont une autre située bien plus haut; leur localisation dans l'opercule pariétal, au voisinage des centres du larynx et des muscles masticateurs, se rapporte évidemment à la fonction du langage et à la fonction de la mastication. Lorsqu'on parle, la mâchoire est constamment animée de petits mouvements d'abaissement et d'élévation qui contribuent à la précision de l'articulation des mots.

Les muscles du larynx semblent avoir, eux aussi, une représentation corticale; mais l'émission des sons est directement dépendante d'une localisation tout à fait voisine de celle qui gouverne la langue. Ici, messieurs, permettez-moi de reproduire un passage très explicite de Monakow : « Selon toute apparence la musculature du larynx peut être innervée par différentes parties de l'écorce, quoique son innervation principale réside dans la région operculaire de la troisième frontale. La représentation corticale est en grande partie bilatérale. Toutefois des observations signalent des lésions très étendues des deux hémisphères chez des sujets qui avaient été capables d'émettre des sons et des cris. Le chien de Goltz, quoique privé d'hémisphères, pouvait gémir et aboyer quand on le maltraitait fortement : preuve qu'il doit exister pour l'innervation du larynx d'autres centres d'excitation, même sous-corticaux. Cela ne change rien aux conclusions de Masini, Krause, Semon et Horsley, relativement à la représentation principale du larynx dans la région faciale inférieure. Car là encore, il est à supposer que tout à côté, dans le voisinage du foyer de l'hypoglosse, il existe un champ cortical spécial destiné à la parole, auquel le larynx est subordonné, et que d'autres petits foyers épars et bilatéraux existent encore dans tout l'hémisphère, foyers également destinés au larynx[1]. »

II. — Cette localisation principale des muscles du larynx, celle de la fonction du langage, vous la voyez figurée sur l'opercule frontal à gauche. Il est probable que la même localisation se

1. Monakow *Gehirnpathologie*, 1897, *p* 416-417.

retrouve, du côté droit, pour toutes les actions, simples ou complexes, des muscles intrinsèques du larynx. Telle me paraît être l'opinion de mon collègue Dejerine, quoiqu'il étende la sphère corticale du larynx à une zone plus étendue que l'opercule frontal. Telle était également l'opinion de Raymond et Artaud lorsqu'ils localisaient à l'opercule frontal le centre de l'hypoglosse. Bref, les opinions, si divergentes qu'elles soient dans l'interprétation des faits, ne peuvent que concorder au point de vue des faits eux-mêmes, c'est-à-dire lorsqu'il s'agit de constatations pures. Or la *représentation* hémisphérique du larynx, chez l'homme, et si l'on s'en tient aux données anatomo-pathologiques, c'est l'écorce de l'*opercule frontal*.

La même conclusion s'impose si l'on considère dans leur ensemble certaines recherches de physiologie expérimentale pratiquées sur l'homme; recherches permises, je n'ai pas besoin de vous le dire, parfois même nécessaires et, en tout cas, inoffensives. Parmi les très nombreuses trépanations que les chirurgiens ont faites depuis quelques années, beaucoup seraient restées sans résultat si l'excitation faradique des hémisphères cérébraux n'avait été employée comme le seul moyen de déterminer telle ou telle localisation de centres moteurs. Dans une thèse récente, M. Lamacq[1] a soigneusement rassemblé et commenté tous les cas de faradisation de l'écorce, et, chose curieuse au premier abord, le schéma qu'il a construit d'après ces *faits expérimentaux* est moins précis que n'importe quel schéma construit d'après l'ensemble des faits anatomo-pathologiques. Les circonvolutions étant reconnaissables aux scissures et aux sillons qui les limitent, M. Lamacq conclut qu'il n'y a pas une relation absolue entre les divers centres de la zone motrice et les divers sillons qui courent sur l'écorce de cette zone. « Il peut y avoir, dit-il, des variations, légères il est vrai, mais notables suivant les diverses personnes. » J'avais déjà moi-même indiqué ces variations, en insistant sur celles du pied de la troisième frontale, et j'en avais signalé plusieurs exemples[2].

C'est par elles que s'explique l'inconstance des résultats expérimentaux obtenus sur l'homme; et c'est ainsi que le schéma de

1. *Les centres moteurs corticaux du cerveau humain déterminés d'après les effets de l'excitation faradique des hémisphères cérébraux de l'homme.* Bordeaux, Gounouilhou, 1897.

2. *Anatomie du cerveau de l'homme.* Introd., LIX.

Lamacq ne nous fait voir que deux foyers nettement déterminés, celui des mouvements de l'angle de la bouche et celui de la mâchoire inférieure.

III. — Il vous est maintenant facile de vous représenter dans quelles conditions se produira une paralysie labio-glosso-laryngée

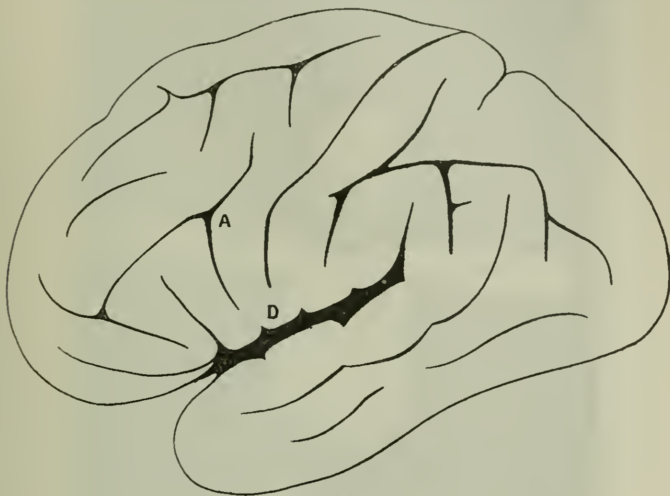


Fig. 120.

A. Mouvements de l'angle de la bouche. — D. Mouvements de la mâchoire.

d'origine corticale. Du fait d'une thrombose survenue à droite, par exemple, dans l'*artère frontale externe et inférieure* (*de Duret*), — artère nourricière de l'opercule frontal et de l'opercule rolandique — on peut voir se développer une *hémiplégie faciale* gauche, plus ou moins complète, plus ou moins étendue. En général, cette hémiplégie faciale est accompagnée d'une certaine faiblesse du membre supérieur. D'ailleurs, chez l'adulte, la fonction motrice du visage n'est pas abolie totalement; l'asymétrie des traits n'apparaît guère que si le malade *veut* siffler ou souffler, ou faire la moue, ou enfin exécuter un acte quelconque exigeant l'intervention de la *volonté*, c'est-à-dire l'ingérence du faisceau pyramidal. Cette asymétrie tend à diminuer toujours lorsque la lésion cérébrale ne gagne pas en surface ou en profondeur. Elle n'intéresse à peu près en rien la région faciale supérieure, celle dont les muscles sont situés au-dessus de l'os malaire. L'innervation de ces

muscles ne relève, en effet, d'aucune localisation corticale proprement dite : elle est *presque* exclusivement sous-corticale. En outre, pour le rôle très restreint que l'écorce peut jouer dans les mouvements du front, il faut admettre *a priori* une demi-



Fig. 121. — Hémiplégie faciale droite par lésion de l'opercule frontal.

décussation des fibres pyramidales; en d'autres termes, il faut admettre une innervation bilatérale à parties égales.

Revenons aux troubles de la phonation, de l'articulation, de l'intonation, de l'insalivation, de la déglutition, de la mastication, qui peuvent résulter de la lésion (à droite) de l'opercule rolandique. Ces troubles sont très restreints, en somme, du moins au bout de

quelques semaines, même si la lésion de la région de l'opercule est étendue et profonde. Je vous ai dit, dans notre dernière réunion, comment l'action de *chaque hémisphère sur les deux moitiés de la langue, du pharynx et du larynx* pouvait expliquer la bénignité du symptôme.

Chose curieuse, cette intégrité fonctionnelle des muscles innervés par l'opercule contraste avec la paralysie faciale qui, chez l'enfant surtout, peut être très accentuée du fait de la même lésion. Voici par exemple (fig. 121) un enfant de quatorze mois atteint d'hémiplégie faciale droite avec participation de l'orbiculaire et de la langue. Cette paralysie faciale avait pour cause anatomique un tubercule; et le professeur Martinez Vargas, à qui j'emprunte le fait[1], avait pu annoncer que « la tumeur était implantée dans le voisinage de l'opercule rolandique gauche ». Ce diagnostic fut confirmé de tout point par l'autopsie. Or l'enfant, bien qu'atteint d'une hémiplégie faciale très prononcée, ne présentait aucun phénomène d'*hémiplégie* labio-glosso-laryngée : c'est une modalité d'hémiplégie qui n'a rien à voir avec la pathologie cérébrale. Elle n'appartient qu'à la pathologie bulbaire et on ne l'observe guère que dans les cas exceptionnels où les noyaux d'un seul côté sont frappés de dégénérescence.

Maintenant supposez que, chez un malade adulte, frappé de ramollissement (par thrombose de l'opercule frontal droit), une nouvelle thrombose se forme, celle-là dans l'opercule gauche. Voilà une *diplégie*. Immédiatement le syndrome labio-glosso-laryngé est réalisé avec ou sans aphasie; et cela, même si la lésion de l'opercule gauche est moins étendue et moins profonde que celle de l'opercule droit. C'est qu'en effet, l'écorce de l'opercule *gauche* suffisait à assurer le fonctionnement des noyaux bulbaires, puisqu'elle fournissait des fibres de projection à demi-décussation presque parfaite, fibres destinées les unes aux noyaux bulbaires gauches, les autres aux noyaux bulbaires droits. Dès à présent, le bulbe étant séparé de sa source d'excitation corticale, tout le flux de l'innervation hémisphérique est tari, et les nerfs bulbaires ne conduisent plus que les réactions d'ordre réflexe.

IV. — Il n'est guère plus difficile d'expliquer les paralysies

1. Paralysie faciale droite produite par un tubercule cérébral, par MARTINEZ VARGAZ. *La Médecine Infantile*, 25 décembre 1897

pseudo-bulbaires cérébrales produites par les *lésions symétriques des masses opto-striées*, si l'on admet que les fibres issues de l'écorce font escale dans ces noyaux. Or, il est certain que si la totalité des fibres corticales ne s'arrêtent pas dans la substance grise sous-corticale, celle-ci fournit pour son propre compte des fibres aux noyaux bulbaires; et il n'est pas moins évident (la physiologie pathologique en fait foi) que ces fibres conduisent des excitations coordonnées en vue d'actes complexes, tels que la mastication et la déglutition. Chez certains idiots privés de toute fonction corticale (par le fait d'une sclérose, d'une méningite chronique, etc.), ces fonctions subsistent avec la faculté de rire et de pleurer; rien de plus. Encore le rire et le pleurer sont-ils réduits parfois à un spasme grimaçant dont la signification psychologique est absolument nulle.

Étant donné que les masses opto-striées fournissent au bulbe des fibres de projection, — neurones indépendants des neurones corticaux — il va de soi que leurs lésions bilatérales destructives auront pour conséquence une paralysie pseudo-bulbaire. Mais alors même que certains muscles seraient absolument soustraits à l'influence des noyaux gris centraux, l'écorce ne pourrait-elle pas continuer d'agir? Cela est probable, quoique nous ne soyons pas tout à fait renseignés sur l'existence et sur l'importance des fibres pyramidales destinées aux centres bulbaires de la mastication et de la déglutition.

Nous savons mieux, par contre, ce qui concerne les fibres destinées aux centres bulbaires de la *phonation* et de l'*articulation*. Celles-là paraissent constituer des neurones exclusivement corticaux. Mais si les centres de la mastication, de l'insalivation et du premier temps de la déglutition peuvent être, dans une certaine mesure, suppléés par l'écorce, il reste évident que les lésions sous-corticales bilatérales diminuent la force des muscles destinés à ces opérations. De là une certaine difficulté fonctionnelle combinée à une fatigue rapide. Les malades mâchent bien, mais ils doivent souvent *se reposer* en mangeant; ils triturent et insalivent complètement les aliments, mais ils les conduisent maladroitement à l'isthme antérieur du pharynx, et alors ils s'engouent. Bref, la lésion des masses grises centrales, toute compensée qu'elle soit par l'écorce, se trahit par quelques imperfections fonctionnelles.

V. — Il est très fréquent de constater, dans les autopsies de vieillards, des *ramollissements à peu près symétriques dans les masses opto-striées* et même occupant parfois, à droite et à gauche, des territoires absolument identiques par le siège et par l'étendue. Cette symétrie est commandée par la symétrie préalable des lésions vasculaires, en particulier des foyers d'artérite nodulaire qui occupent les angles de bifurcation des artères corticales et de leurs branches. Il doit se passer quelque chose d'analogue chez les adultes qui sont atteints de ramollissement chronique, et chez lesquels l'ischémie d'où résulte la nécrobiose, frappe les masses opto-striées irriguées par les perforantes. Je vous ai dit, à maintes reprises, que ces ramollissements des masses opto-striées sont fréquents surtout parmi les gens qui ont éprouvé un grand chagrin ou dont l'existence a été soudainement traversée par des événements malheureux (ruine, sinistres, deuils, faillites matérielles ou morales, etc.). Comment concilier cette étiologie avec l'anatomie pathologique que je vous signale?

Les coagulations intra-vasculaires et les oblitérations progressives et définitives ne constituent pas cependant une règle absolue et sans exception. Chez les syphilitiques, l'ischémie provient parfois d'une lésion extra-vasculaire ou d'une artérite interstitielle; et alors le traitement spécifique peut quelquefois produire une amélioration inespérée. Tel fut le cas d'un malade de trente-cinq ans, devenu « *pseudo-bulbaire* » à la suite de deux ictus et chez lequel le syndrome fut réalisé au grand complet. Après deux mois de traitement la guérison était parfaite[1].

La nature de la cause n'étant plus douteuse pour moi, je suis bien obligé de faire appel à l'influence du système nerveux. Nous invoquerons, par exemple, un spasme vasculaire, et nous aurons d'autant moins de peine à concevoir une thrombose des artères lenticulo-optiques et des artères lenticulo-striées, que la nature s'est montrée particulièrement imprévoyante à l'égard de ces artérioles. Elles sont nourricières d'organes de première importance et elles sont d'emblée *capillaires*. Puis, au lieu de procéder d'artères de calibre progressivement ramifiées, elles émergent directement de l'hexagone sans transition. En outre elles sont branchées sur la sylvienne ou la cérébrale postérieure perpendicu-

1. Emilio Ferrero, *Riforma medica*, 1897, 24 décembre, p. 851.

lairement à ces artères, c'est-à-dire dans les pires conditions au point de vue de la facilité de la circulation. Le fait qu'elles sont *terminales* rend impossible toute compensation fonctionnelle. Enfin la différence de structure qu'il y a entre elles et les artères hexagonales d'où elles émanent, explique comment elles peuvent aisément s'oblitérer. Les artères de l'hexagone, vu leur calibre et par conséquent vu leur structure, sont sujettes à l'athérome et les artérioles lenticulo-striées et optiques, issues de ces artères, sont par là même exposées dès leur point d'origine aux coagulations.

La grandeur du foyer a sans doute son importance au point de vue du nombre, de la nature et de l'intensité des symptômes. Mais la grandeur du dit foyer, s'il est limité exclusivement à la substance grise des noyaux opto-striés, n'a pas de conséquences sérieuses sous le rapport fonctionnel. Consultez à ce sujet le dernier livre classique, celui de Monakow, et vous y verrez que pour produire une hémiplégie, la destruction du corps strié ou du noyau lenticulaire doit être très étendue. C'est à croire que ces noyaux n'ont pas de pathologie propre, car Monakow ne signale, au chapitre qu'il leur consacre, que des phénomènes accessoires tels que l'hémichorée, les tremblements, les variations de température[1]. Et de même, à l'occasion des ischémies et des nécrobioses de la couche optique, il ne mentionne que la chorée posthémiplégique, l'ataxie tremblante, les douleurs, enfin les troubles de la mimique expressive. Quant aux petits foyers, leur symptomatologie est encore plus simple : « Il s'agit, dit le professeur de Zürich, d'oblitérations dans les branches des lenticulo-optiques et dans les rameaux des artères cérébrales postérieures. Ces foyers circonscrits, surtout dans le noyau lenticulaire et dans le noyau caudé ne sont pas rares; ils se produisent et évoluent d'une manière latente, l'écorce restant indemne, et *ils échappent au diagnostic* »[2].

Tout cela est vrai, messieurs, mais à la seule condition que les lésions dont il s'agit soient unilatérales. Lorsqu'elles sont bilatérales et symétriques, le tableau clinique change du tout au tout. Il est même permis de s'étonner que Monakow ait si rapidement passé sur le syndrome pseudo-bulbaire, et qu'il n'en fasse mention en quelque sorte que pour mémoire. Il attribue les symptômes

1. *Loc. cit.*, p. 584.
2. *Ibid.*, p. 589.

labio-glosso-laryngés à des localisations asymétriques et constituées par de petits foyers. Lorsque ces foyers occupent *la tête du corps strié et empiètent sur le genou de la capsule interne*, « il arrive parfois que la phonation est notablement altérée *tandis que la respiration et la déglutition restent intactes.* Eisenlohr a observé un cas de ce genre. Malheureusement les foyers étaient multiples, *il y en avait même un dans la protubérance* entre la calotte et l'étage pyramidal, de telle sorte qu'il n'était pas possible d'utiliser cette observation pour la localisation intra-capsulaire des fibres de la phonation Si le segment antérieur de la capsule est complètement détruit d'un côté, la formation d'un petit foyer dans le corps strié du côté opposé peut aggraver les symptômes primitivement bénins, jusqu'au point de réaliser une aphasie motrice sous-corticale avec abolition à peu près complète de la phonation et de l'articulation. Les cas de Münzer et Dejerine sont de ce nombre[1] ».

Il y a bien d'autres cas encore. Pour ne citer que ceux de Leresche, de Galavielle, d'Halipré, je vous certifie que vous acquerrez, en les lisant, une conviction absolue. La destruction complète du segment antérieur de la capsule d'un côté n'est pas nécessaire pour produire le syndrome labio-glosso-laryngé. Une lésion partielle de la capsule suffit, si elle intéresse certaines fibres issues du noyau caudé ou du noyau lenticulaire. Je reviendrai dans un instant sur ce point qui exigera quelques développements anatomiques.

Quant à la coexistence de petits foyers protubérantiels dans les cas auxquels fait allusion le professeur Monakow, on voit qu'elle prime à ses yeux toute autre considération. Oppenheim et Siemerling avaient, eux aussi, douté de l'authenticité des paralysies pseudo-bulbaires, pour la même raison qui veut que le ramollissement chronique — du seul fait qu'il disperse ses lésions un peu partout — ne soit pas un processus utilisable pour l'étude des localisations hémisphériques.

VI. — Nous avons vu comment les lésions symétriques de l'écorce produisent le syndrome pseudo-bulbaire, celui dans lequel prédominent forcément les troubles de la phonation. Nous avons vu comment les lésions symétriques des masses opto-striées produisent le même syndrome ou du moins un syndrome très ana-

1. *Loc. cit.*, p. 584.

logue, dans lequel prédominent les troubles de la mimique expressive, associés à des troubles de la mastication, de l'insalivation, de la déglutition. Je vous ai dit que dans le second de ces deux cas les fonctions psychiques peuvent rester absolument intactes — pendant un certain temps — alors que dans le premier

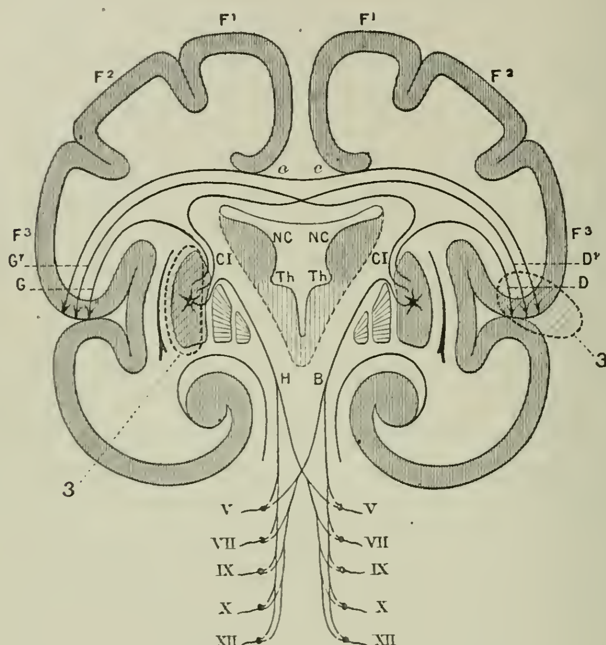


Fig. 122. — Combinaison d'une lésion corticale à droite, et d'une lésion sous-corticale à gauche (dans le putamen).

F¹, F², F³, les trois circonvolutions frontales. — *c c*, corps calleux. — CI, capsule interne. — NC, noyau caudé. — Th, couche optique. — G, neurone cortico-strié gauche. — H, second neurone de projection aboutissant aux noyaux bulbaires des 5ᵉ, 7ᵉ, 9ᵉ, 10ᵉ et 12ᵉ paires. — D, neurone cortico-strié de l'hémisphère droit, s'articulant dans le putamen avec le second neurone de projection B. — G¹ et D¹, neurones corticaux, gauche et droit, projetés à travers le corps calleux sur les corps striés droit et gauche.

cas les défaillances de la mémoire, la difficulté de l'association des idées, la débilité et la paresse de la pensée en général sont significatives d'un déficit cortical.

Tout cela paraît fort simple au premier abord, et il semble que le diagnostic topographique ne soit pas beaucoup plus difficile que le diagnostic brut du ramollissement chronique lui-même. Mais en général les choses sont plus compliquées, car les foyers d'ischémie

des masses centrales se combinent avec les foyers corticaux pour créer un ensemble de phénomènes d'autant plus difficiles à localiser que leurs analogies cliniques sont plus nombreuses. Tel est en effet le problème qu'on a le plus souvent à résoudre. Je ne peux vous indiquer que les conditions générales de ce diagnostic. Rien n'est, en tout cas, plus simple que de les formuler et de les comprendre.

Étant donné que les symptômes d'ischémie corticale se distinguent des symptômes d'ischémie centrale par la prépondérance des troubles psychiques, par l'impossibilité d'exécuter volontairement certains mouvements de physionomie, par la difficulté d'articuler les mots alors que la faculté d'intonation subsiste, il s'agit de savoir dans quel ordre se sont succédé les désordres variés qui constituent le syndrome. Cet ordre de succession permet de déterminer approximativement les foyers soit de l'écorce, soit des ganglions sous-corticaux. C'est une enquête sur les commémoratifs à laquelle les malades ne sont pas toujours capables de répondre utilement. C'est pourquoi, je vous le répète, les éléments du diagnostic sont trop faciles à énoncer; si quelquefois notre diagnostic se confirme, bien souvent aussi nous le trouvons en défaut.

VII. — Jusqu'à présent, il n'a été question que des paralysies pseudo-bulbaires produites par des lésions bilatérales. J'arrive au cas des paralysies pseudo-bulbaires par *lésion unilatérale*, et je me hâte de vous dire que ce cas n'est pas exceptionnel. Mais comment l'interpréter d'abord et le diagnostiquer ensuite? Car ici on ne peut plus invoquer la double décussation des fibres pyramidales et l'interruption de leur parcours dans l'un et l'autre hémisphère.... Broadbent admettait que les deux hémisphères n'ont pas chez tous les sujets la même activité fonctionnelle, et que, suivant le siège de la lésion, tantôt à droite, tantôt à gauche, les symptômes paralytiques étaient plus accusés chez ceux dont l'hémisphère le plus actif était lésé. Cependant l'incapacité motrice consécutive à la lésion peut-elle, en vérité, se traduire dans la sphère d'activité des nerfs bulbaires, par une paralysie labio-glosso-laryngée? — Je ne le crois pas. L'hypothèse de Broadbent dépasse le but. Il faut donc chercher dans une autre direction la solution du problème. M. Halipré l'a-t-il trouvée? — Je n'oserais l'affirmer. En tout cas, je préfère son explication à toute autre.

Laissez-moi d'abord vous rappeler l'analogie qu'il y a entre les fibres hémisphériques destinées aux noyaux bulbaires et les fibres centripètes (sensitives en d'autres termes) qui relient le bulbe à

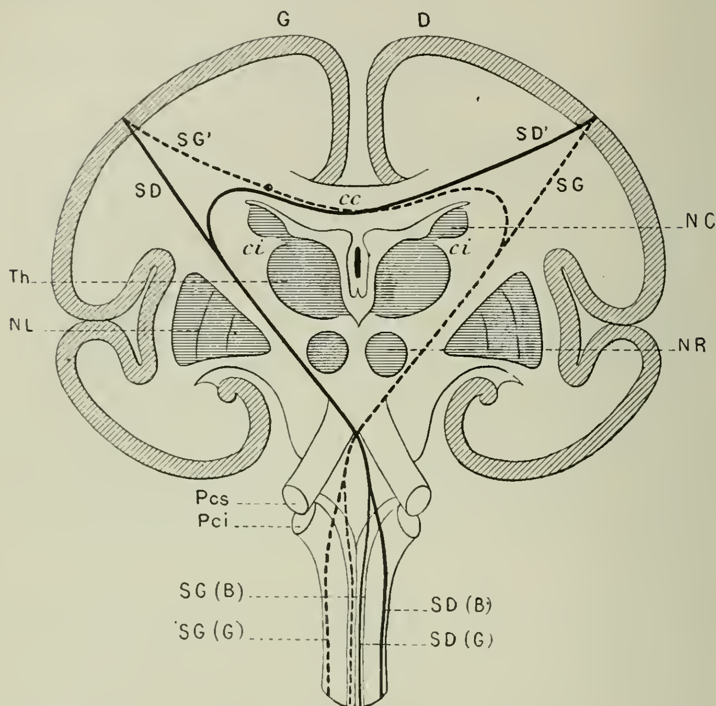


Fig. 123. — Coupe vertico-transversale schématique des hémisphères passant par la capsule interne et représentant le trajet supposé des voies sensitives.

G, hémisphère gauche. — D, hémisphère droit. — *cc*, corps calleux. — *ci*, capsule interne. — NC, noyau caudé. — Th, thalamus. — NL, noyau lenticulaire. — NR, noyau rouge. — Pcs, pédoncules cérébelleux supérieurs. — Pci, pédoncules cérébelleux inférieurs. — Les fibres sensitives du côté droit du corps, contenues dans le cordon de Burdach SD (B) et dans le cordon de Goll SC (G), sont supposées franchir la ligne médiane pour se porter dans la capsule interne (*ci*) du côté gauche. — Une partie d'entre elles, SD, se rendrait à l'écorce de l'hémisphère gauche; une autre partie SD', se rendant à l'hémisphère droit, passerait par le corps calleux *cc*. — Ces fibres s'entrecroisent avec celles du côté opposé SG, SG' (figurées en pointillé), qui suivent un trajet symétrique.

l'écorce hémisphérique. Quel rôle jouent ces dernières dans les hémiplégies corticales? — Aucun en apparence puisque les lésions corticales *unilatérales* n'entraînent jamais l'hémianesthésie. Il y a là une obscurité que je me suis efforcé de dissiper. Les faits anatomo-cliniques sont ici seuls en cause et doivent être seuls mis à profit. Étant donnée la superposition des centres moteurs et sen-

sitifs dans l'écorce, il faut admettre une suppléance de l'hémisphère *sain* assurant la sensibilité des deux côtés du corps. D'autre part, la lésion du carrefour sensitif — à la base de la capsule interne — produit l'hémianesthésie croisée. C'est donc au-dessus du carrefour sensitif que se fait un entre-croisement en vertu duquel certaines fibres continuent leur trajet, pendant que d'autres vont à l'hémisphère du côté opposé en passant par le corps calleux. Pour qu'une lésion unilatérale ne siégeant pas dans le carrefour sensitif produise l'hémianesthésie, il faut qu'elle détruise les fibres profondément situées qui, abandonnant la couronne rayonnante, contournent le ventricule latéral et gagnent l'hémisphère opposé en suivant le corps calleux.

La figure schématique que je vous présente rend cette disposition parfaitement claire.

M. Halipré applique presque intégralement ce schéma à nos paralysies pseudo-bulbaires par lésions unilatérales : « Supposons, dit-il, qu'il existe un groupe de fibres qui, analogues aux fibres sensitives réfléchies (dont il vient d'être question) partent des noyaux d'un hémisphère, suivent le corps calleux, et, au lieu de pénétrer dans les noyaux de l'hémisphère opposé, gagnent la capsule interne et se rendent au bulbe en s'entre-croisant une deuxième fois dans la région bulbo-protubérantielle; cette double décussation sera comparable à celle que nous trouvons dans le schéma de sensibilité[1]. »

Maintenant imaginez qu'une lésion ischémique ait détruit une bonne partie de la masse opto-striée ainsi que les fibres réfléchies venues de l'autre hémisphère, soit que le corps calleux, soit que la capsule interne aient été intéressés sur le passage de ces fibres. Cette lésion, bien qu'*unilatérale*, pourra produire un syndrome bulbaire des plus accusés, car l'une des moitiés du bulbe ne reçoit plus aucune excitation de la masse opto-striée. L'autre moitié ne reçoit plus que les fibres de l'un de ces centres au lieu d'en recevoir des deux centres. Dès lors il ne paraît pas surprenant que les fonctions bulbaires soient profondément entravées.

Le schéma de M. Halipré est peut-être un peu compliqué. Je peux en proposer un autre qui explique aussi bien les choses. En effet, ce qui domine — comme une condition indispensable l'ana-

1. *Loc. cit.*, p. 128.

tomie pathologique des paralysies pseudo-bulbaires par lésion unilatérale, — c'est l'interruption des fibres de la région capsulaire qui vont aux noyaux opto-striés ou qui en émanent. Je suppose une

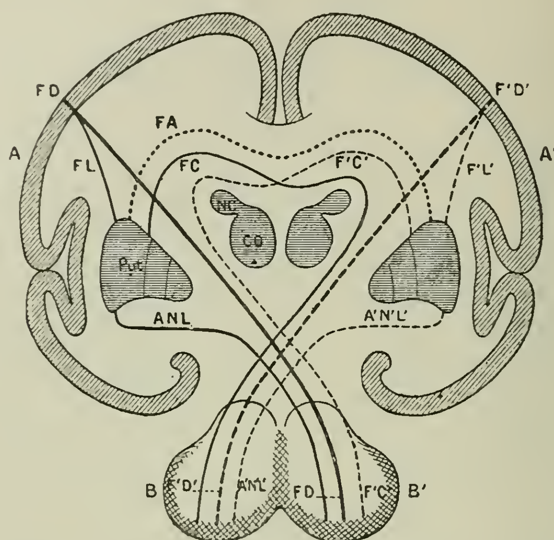


Fig. 124. — Schéma montrant le trajet des faisceaux réunissant les noyaux centraux entre eux et les noyaux centraux à l'écorce et au bulbe.

Pour simplifier le schéma, Halipré fait converger toutes les fibres vers le noyau lenticulaire (Put) sans tenir compte du noyau caudé (NC) et de la couche optique (CO). Il est bien convenu que le putamen représente ici tous les noyaux gris centraux, et que ce qui est dit du putamen peut s'appliquer au noyau caudé.

Parmi les fibres qui partent de l'hémisphère A pour se rendre au bulbe, les unes sont directes FD; d'autres FL (fibres lenticulaires) vont dans le noyau lenticulaire du même côté. Après un relai elles sortent accompagnées par d'autres fibres venues du noyau caudé et forment le faisceau ANL qui aboutit avec les fibres directes à la moitié du bulbe du côté opposé B'.

Parties du putamen, des fibres d'association suivent le trajet FA et vont au noyau lenticulaire de l'autre hémisphère. D'autres fibres FC, après avoir suivi le faisceau FA, s'infléchissent, suivent la capsule interne de l'hémisphère opposé et, après une nouvelle décussation, reviennent à la moitié du bulbe B, situé du même côté que A.

En résumé :

L'hémisphère A fournit à B' fibres directes . . . . FD
— indirectes . . . . ANL
— à B fibres d'association . . . . FC
De même l'hémisphère A' fournit à B. . . . . F'D' et A'N'L'
et à B'. . . . . F'C'

fibre G (neurone cortical centrifuge) issue de l'opercule gauche. Elle porte au bulbe les incitations volontaires des mouvement des la langue, des lèvres et du larynx ; mais chemin faisant elle s'arrête dans la masse opto-striée (dans le noyau lenticulaire par exemple) et là, se met en contact avec un second neurone (H) qui actionne

directement les noyaux bulbaires (V, VII, IX, X, XII). Je représente pour plus de simplification un seul neurone là où il y en a plusieurs. Ce qui est certain, c'est que l'ordre parti de l'écorce de l'opercule est transmis, grâce à une décussation sous-hémisphérique, aux noyaux bulbaires des deux côtés. Mais le noyau lenticulaire gauche, relié à l'opercule gauche par le neurone G, reçoit

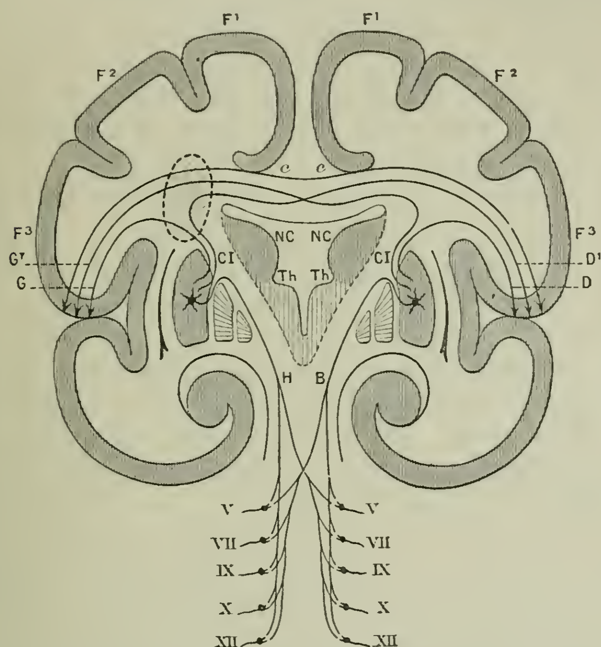


Fig. 125. — Lésion située dans l'hémisphère gauche et donnant lieu à une paralysie pseudo-bulbaire.

également de l'opercule droit un ébranlement moteur par le neurone D', qui suit la voie du corps calleux pour aboutir comme le neurone G, au second neurone H (Fig. 125).

Une lésion située à l'extrémité supérieure de la capsule interne, dans la substance blanche du centre ovale gauche, pourra donc intercepter presque toutes les voies qui transmettent au bulbe les injonctions de l'écorce. Dans le cas que je suppose et que je figure sur le schéma, les noyaux du bulbe ne recevront plus exclusivement que les excitations conduites par le neurone D. C'est-à-dire que la paralysie pseudo-bulbaire ne sera pas complète, mais presque

complète. Elle serait complète si une toute petite lésion dans l'hémisphère droit venait détruire la continuité du neurone B. Le résultat serait le même si le noyau lenticulaire lui-même était détruit.

Remarquez, messieurs, que sur les schémas que je viens de vous soumettre, nous supposons le neurone cortical en relation avec le noyau lenticulaire et non avec toute autre partie de la masse opto-striée. Je vais vous donner quelques indications à cet égard. Vous avez aussi remarqué sans doute que j'ai considéré comme démontrée l'existence de fibres passant du corps calleux dans la capsule interne pour gagner le corps strié. Il faut donc que je m'explique sur ces deux points.

Relativement à l'anastomose de l'écorce avec le noyau lenticulaire, il me suffira de vous rappeler que le noyau caudé du corps strié et le segment externe du noyau lenticulaire ou *putamen* sont une seule et même chose. Ces deux masses, séparées l'une de l'autre sur la plupart des coupes verticales ou transversales, sont réunies en un noyau unique à leur partie inférieure et antérieure. Par conséquent les fibres G et D (neurones corticaux), représentées sur le schéma comme aboutissant au noyau lenticulaire, auraient pu être représentées comme aboutissant — toujours par la capsule interne (CI) — au noyau caudé (NC).

VIII. — Quant aux fibres issues du corps calleux et destinées à la même masse grise, soit du noyau caudé, soit du noyau lenticulaire, je considère qu'elles ne doivent pas être envisagées comme schématiques, inventées pour les besoins de la démonstration. Leur authenticité est réelle. Elles sont réunies et groupées à la partie externe du noyau caudé où vous les distinguerez assez aisément sur les coupes vertico-transversales. Elles forment un feutrage recourbé à concavité supérieure et interne, et il semble qu'elles se portent en majeure partie dans le noyau caudé. C'est Foville qui les a le premier signalées. Je sais que leur existence a été contestée. Mais elle a été affirmée ensuite par Hamilton. Je sais également que Ramon y Cajal, se basant sur l'évolution ontogénique, nie les connexions des noyaux de l'un et de l'autre hémisphère avec l'écorce du côté opposé. Et cependant il admet que le corps calleux ne renferme pas seulement des fibres *commissurales*, dans le sens exclusif adopté par Meynert, c'est-à-dire des fibres reliant de gauche

à droite et inversement des parties absolument correspondantes, homologues, symétriques.

D'autre part Ramon y Cajal reconnaît que le corps calleux reçoit de l'écorce des collatérales issues des fibres de projection, comme l'explique d'ailleurs très clairement la figure schématique que je lui emprunte[1].

Mais ces collatérales elles-mêmes sont insuffisantes pour établir

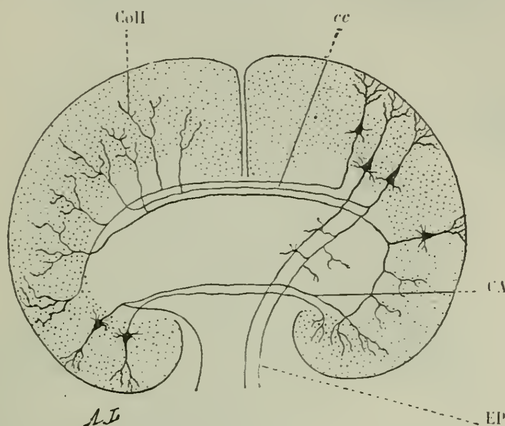


Fig. 126. — Disposition du corps calleux et de la commissure antérieure. — Coupe transversale schématique du cerveau. (D'après R. y Cajal. — CHARPY. *Traité d'anatomie humaine* de Poirier).

FP, fibre pyramidale. — CA, commissure antérieure. — *cc*, corps calleux. — Coll. fibre collatérale d'un neurone cortical de l'hémisphère opposé.

la seule connexion qui explique la paralysie pseudo-bulbaire à localisation hémisphérique unilatérale. Il faut, de toute nécessité, reconnaître les voies qui relient l'écorce d'un côté aux noyaux opto-striés du côté opposé. Je ne doute pas qu'elles soient représentées par les fibres calleuses que Foville avait cru pouvoir isoler et qui répondent si exactement à notre desideratum anatomo- physiologique. Au demeurant je dirai encore que Wernicke, lui aussi, en dépit des contestations, les a décrites sous le nom de *faisceaux calleux de la capsule interne*. Il appelle ainsi « un cordon épais de 15 millimètres, qui, émané du lobe frontal et du genou du corps calleux, se rend à la capsule interne en suivant le bord externe du noyau caudé. Dejerine croit qu'il s'agit là uniquement du faisceau

1. *Traité d'anatomie humaine*, T. III, Structure du cerveau, par CHARPY, p. 648.

occipito-frontal, faisceau d'association intra-hémisphérique[1] », découvert par Onufrowicz dans un cas d'absence du corps calleux.

Permettez-moi donc, messieurs, de vous rappeler également que, sous le nom de *faisceau occipito-frontal* on a confondu plusieurs

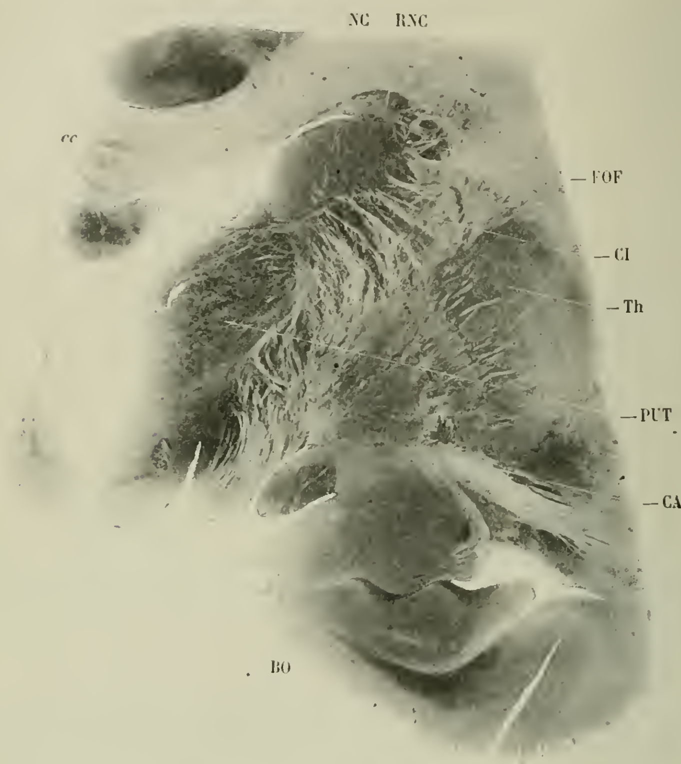


Fig. 127.

cc. corps calleux. — FOF. faisceau occipito-frontal. — NC, noyau caudé. — Th. Thalamus. — PUT, putamen. — CI, capsule interne. — BO, bandelette optique. — CA, commissure antérieure. RNC, fibres calleuses de l'hémisphère droit traversant le faisceau occipito-frontal.

choses différentes, et je crois devoir vous signaler, avec une préparation anatomique à l'appui, les distinctions qu'il y a lieu de faire dans les parties situées en dehors du noyau caudé. Sur une coupe vertico-transversale, on aperçoit d'abord dans la capsule interne, à la hauteur du noyau caudé, un faisceau compact composé de plusieurs fascicules, et dont la teinte foncée, sur les pièces

1. Charpy. *Ibid.*, p. 650.

durcies dans le bichromate d'ammoniaque, indique la direction antéro-postérieure. Ce faisceau compact est le faisceau occipito-frontal. Au-dessus et en dedans de celui-ci, un autre faisceau, couché sur la partie la plus externe du noyau caudé, et obliquement dirigé d'arrière en avant et de dehors en dedans, semble s'épuiser dans le corps calleux mais en réalité le franchit. Plus épais en dehors qu'en dedans, affectant une forme en virgule qui permet de le reconnaître toujours du premier coup, ce faisceau qui prend naissance dans le noyau caudé représente le « faisceau calleux de la capsule interne » (de Wernicke) ou « couronne rayonnante du noyau caudé » (de Meynert). Voilà donc deux faisceaux qui déjà paraissent s'isoler assez nettement l'un de l'autre. Dans sa concavité ouverte en dedans, le faisceau calleux de la capsule interne est séparé de l'angle supérieur et externe du ventricule par une couche de substance grise que Schnopfhagen regarde comme un épaississement de l'épendyme. Mais la virgule du faisceau calleux de la capsule n'a rien de commun, comme semble l'admettre Schnopfhagen, avec l'épendyme épaissi à son point de jonction avec la substance grise du noyau caudé.

Enfin, en dehors du faisceau « occipito-frontal » (d'Onufrowicz), on distingue un faisceau moins compact de fibres qui, elles aussi, se portent dans le corps calleux et n'ont aucune connexion avec l'écorce du même côté. Il est donc à supposer que ces fibres joignent la capsule interne de l'hémisphère représenté à l'écorce de l'hémisphère opposé.

IX. — Reste à savoir si les « fibres calleuses de la capsule » issues de l'hémisphère droit, par exemple, aboutissent au seul noyau caudé de l'hémisphère gauche ou au noyau lenticulaire et même à la couche optique.

Ni l'embryologie ni l'anatomie pure ne permettent de répondre à cette question. Mais l'anatomie pathologique y répondra un jour ou l'autre.

Je n'en ai pas fini, messieurs, avec l'anatomie descriptive. C'est qu'en effet il y a des choses qu'il faut se résigner à ne jamais comprendre, il y a des problèmes diagnostiques qu'il faut absolument renoncer à résoudre, si l'on ignore les rapports des masses opto-striées avec les faisceaux blancs de l'hémisphère. Lorsque vous avez éliminé — comme nous l'avons fait — le diagnostic de para-

lysie pseudo-bulbaire corticale pour conclure à une paralysie pseudo-bulbaire sous-corticale, vous avez encore à reconnaître si le syndrome provient d'une lésion unilatérale ou d'une lésion bilatérale. La lésion unilatérale, par le seul fait qu'elle détruit, le plus souvent, une partie de la région capsulaire supérieure, entraîne, en même temps que la paralysie labio-glosso-laryngée, une hémiplégie croisée; et cette hémiplégie, comme toutes les hémiplégies *capsulaires*, devient, dans le délai ordinaire de vingt à trente jours, spasmodique au premier chef.

Mais lorsque le diagnostic de paralysie sous-corticale peut être admis, vous avez encore à décider si les lésions siègent sur les faisceaux capsulaires dans la capsule elle-même ou, plus bas, dans la protubérance, au-dessus des noyaux. Il est rare que les lésions protubérantielles ne déterminent pas le hoquet, les vomissements, la glycosurie, la polyurie, et, plus fréquemment encore que tout cela, le syndrome de Weber. Malgré cette rareté nous devons à Halipré l'observation d'une « double hémiplégie par lésion bilatérale de la région moyenne de la protubérance, lésion ayant réalisé le syndrome bulbaire avec tant de perfection que le diagnostic posé était : paralysie pseudo-bulbaire d'origine cérébrale »[1].

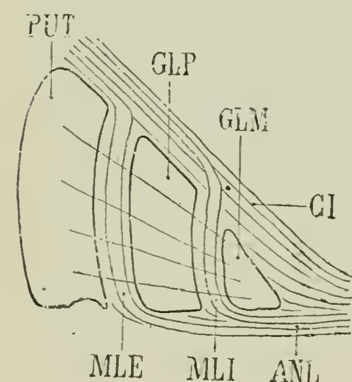


Fig. 128. — Coupe vertico-transversale du noyau lenticulaire, montrant l'entrecroisement des fibres pédonculaires dans les cloisons verticales externe et interne (MLE, MLI) du noyau lenticulaire (schema).

PUT, putamen. — CI, capsule interne. — GLP, globus pallidus. — GLM, globus medialis. — ANL, anse du noyau lenticulaire, formée par les fibres verticales des cloisons interne et externe (MLI, MLE).

Quel trajet suit donc, au-dessous des masses opto-striées, le faisceau des fibres qui commandent les noyaux bulbaires? Ce faisceau n'est d'abord qu'une lame de substance blanche qui émerge du noyau caudé et du noyau lenticulaire à leur face inférieure. Elle renferme les neurones de ces deux noyaux, dont les prolongements, réunis à la face inférieure du noyau lenticulaire, constituent une sorte de

1. *Loc. cit.*, p. 84.

sangle, au-dessus de laquelle les deux segments internes du noyau lenticulaire paraissent suspendus. Je n'insiste pas sur les différentes origines de ces fibres, sur leurs rapports et leur conver-

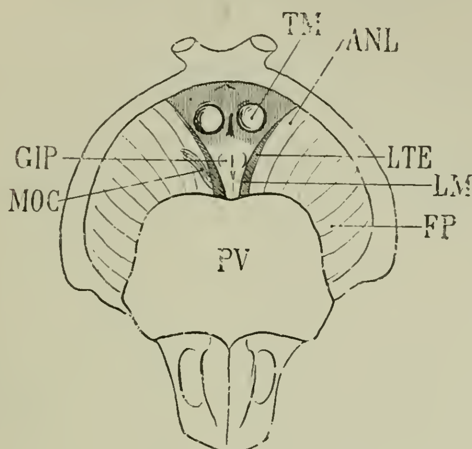


Fig. 129. — Anse du noyau lenticulaire (ANL) dans la région pédonculaire.

PV, pont de Varole. — TM, tubercule mamillaire. — FP, situation des fibres pyramidales des membres dans le pédoncule. — LTE, *lamina tegmenti*, portion la plus interne des faisceaux profonds de la calotte, en dedans de l'anse du noyau lenticulaire. — MOC, troisième paire crânienne. — GIP, ganglions interpédonculaires.

gence. Je rappellerai seulement qu'elles se portent, une fois réunies en faisceau, au-dessous du *discus lentiformis*, puis se placent, dans la région pédonculaire, au contact de la substance grise de l'espace perforé postérieur. Il vous faut être au courant de l'anatomie de ces régions, si vous voulez utiliser les faits anatomo-pathologiques. Et l'anatomie pathologique pourra en éclaircir quelques points restés encore obscurs.

DIX-HUITIÈME LEÇON

SYNDROMES BULBAIRES

PARALYSIE FACIALE ET POULS LENT PERMANENT

I. Pouls lent et pouls ralenti. — Crises de *bradycardie*. — Le pouls *lent* permanent et les crises syncopales. — Pronostic tiré de la longueur des crises. — Localisation bulbo-protubérantielle des troubles qui provoquent les crises syncopales ou épileptiformes. — Rareté de la bradycardie dans les maladies primitives et systématiques du bulbe. — Maladie de Stokes-Adams.

Abstraction faite de la maladie de Stokes-Adams, le pouls lent permanent n'est pas le symptôme pathognomonique d'une maladie bulbaire *définie*.

II. Cas clinique. — Paralysie faciale chez un sujet blennorrhagique (?). — Doutes sur la nature de la blennorrhagie. — Orchite. — Céphalée localisée. — Paralysie faciale.

III. Caractères classiques de la paralysie faciale périphérique. — Diagnostic topographique du foyer de névrite. — Névralgie associée de la cinquième paire. — La simultanéité des symptômes est le plus sûr indice de leur commune origine. — Localisation protubérantielle de la lésion. — Pouls lent.

IV. Syncopes suivies de convulsions. — Anxiété, agoraphobie. — Anxiété de l'asthme, anxiété de l'*angor pectoris*, anxiété paroxystique pure.

V. Multiplicité des symptômes céphaliques dans les lésions limitées de la région bulbo-protubérantielle : céphalée, névralgie faciale, paralysie faciale, hypo-acousie, ralentissement du pouls, vertiges, convulsions épileptiformes, agoraphobie, etc.

Anesthésie douloureuse de la sphère du trijumeau. — Hypoacousie-hyperacousique.

Diagnostic de la tuberculose en foyer de la région basilaire.

Messieurs,

L'importance pronostique du pouls lent permanent, de la *bradysphyxie*, comme disait Spring, n'est plus aujourd'hui mise en doute.

Il faut entendre par cet horrible mot « le ralentissement qui dépend manifestement de causes pathologiques, ou constitue par lui-même une cause de malaise ». Par conséquent, la lenteur, non pas acquise mais native, en d'autres termes, celle qu'on pourrait appeler constitutionnelle, n'a rien en soi de morbide. Lenteur et ralentissement sont deux choses différentes. Napoléon n'avait que 42 pulsations à la minute et vous trouverez en furetant dans les *Rara et Curiosa* de la Médecine beaucoup d'exemples de lenteur *habituelle* qui doivent rester en dehors de notre sujet.

I. — Chez l'adulte, le cœur bat plus que la seconde, en chiffres ronds, de 68 à 72 pulsations. Quand le nombre des pulsations tombe au-dessous de 60, alors qu'il était antérieurement égal ou supérieur à ce nombre, le pouls peut être considéré comme *pouls lent*. La permanence de la lenteur n'est pas indéfinie. Il y a des crises de bradysphyxie ou de bradycardie, ce qui revient au même, comme il y a des crises de tachycardie. Aussi le pouls lent permanent est-il un symptôme passager, du moins la plupart du temps, en dépit du qualificatif qui sert à le définir. Ici la contradiction des mots n'est que relative. Les crises durent plusieurs heures, plusieurs jours, plusieurs semaines,... tout dépend des circonstances qui les provoquent.

La très grande lenteur, celle qui correspond par exemple à un chiffre de 30, 25 et même 16 pulsations — quelques cas en font foi — n'est pas forcément d'un pronostic sévère. Mais, on peut en général considérer le symptôme comme d'autant plus grave que les crises ont une plus longue durée. C'est en effet dans ces dernières qu'il nous est souvent donné d'assister à des accidents syncopaux ou épileptiformes survenant parfois coup sur coup, comme de vrais accès subintrants, et cela chez des sujets dont toutes les fonctions, sauf la circulation, sont absolument anormales.

L'excitation persistante ou intermittente des noyaux du nerf vague est la seule cause à laquelle on soit en mesure d'attribuer le ralentissement cardiaque. Autant qu'on en peut juger par quelques rares observations nécroscopiques, l'excitation dont il s'agit est le fait de toute une série de lésions disparates, voire même de désordres simplement fonctionnels, ceux-ci et celles-là localisés dans la région bulbaire, au voisinage des noyaux de la dixième paire. Peut-être suffit-il qu'un seul des deux noyaux soit influencé par l'altération organique ou par le trouble circulatoire dont la moelle allongée est le siège. Ce qui est certain, c'est qu'un tubercule, une gomme, un foyer de pachyméningite cervicale supérieure, une hémorragie, un traumatisme direct sont, à titre égal, capables de produire des *crises de pouls lent permanent*.

Si petite que soit la lésion déterminante, il est évident qu'elle ne peut guère limiter ses effets d'excitation aux seuls noyaux de la dixième paire. Trop de centres sont accumulés dans la région « du nœud vital » pour que le symptôme se manifeste isolément; et, de fait, le pouls lent permanent n'est qu'un des éléments d'un

syndrome. Aussi le ralentissement des contractions cardiaques passerait-il le plus souvent inaperçu, si des phénomènes bien plus apparents ne venaient nous donner l'éveil en appelant notre attention sur l'existence au moins probable d'une affection bulbo-protubérantielle. Tels sont précisément les vertiges et les accès épileptiformes.

Nous ne connaissons pas les motifs d'ordre anatomique ou physiologique qui font que le syndrome en question se manifeste dans tel cas de maladie bulbaire plutôt que dans tel autre. Nul doute que les altérations systématiques à marche progressive entraînant l'atrophie des noyaux du bulbe, provoquent le ralentissement du pouls bien moins souvent que ne font les lésions accidentelles. Ainsi, tandis que le pouls lent permanent n'appartient guère à la symptomatologie de la paralysie labio-glosso-laryngée, on le voit, au contraire, figurer comme un des éléments de diagnostic les plus importants au cours des méningites chroniques ou aiguës de la base de l'encéphale.

Ce qui doit même paraître un peu surprenant au premier abord, c'est que le pouls lent permanent soit un phénomène assez rare en somme dans les affections bulbaires en général. La maladie dans laquelle on l'observe le plus fréquemment est celle dont les altérations sont, jusqu'à présent, le moins déterminées : vous devinez que je fais allusion à la *maladie de Stokes-Adams*, qui résume ledit syndrome, se l'approprie en quelque sorte, et, si je puis dire, s'en contente. Elle paraît, en effet, n'avoir d'autre anatomie pathologique que celle de l'athérome des artères vertébrales et de l'artère basilaire — lésion banale s'il en fut. Mais si l'athérome du tronc postérieur de l'hexagone de Willis est une altération grossière, qui saute aux yeux et que vous trouvez signalée dans presque toutes les autopsies de vieillards, il ne s'ensuit pas que l'artériole nourricière du noyau du pneumogastrique soit elle-même envahie par la même dégénérescence[1].

Donc, abstraction faite de la maladie de Stokes-Adams, le pouls lent permanent n'est pas, en bien propre, le symptôme pathognomonique d'une maladie bulbaire *définie*. J'ajouterai même — et

1. Parmi les nombreux travaux publiés sur ce sujet depuis quelques années je signalerai un mémoire de mon collègue M. Edgard Hirtz, où l'on trouve des vues fort originales sur l'anémie bulbaire en générale et sur le rôle du surmenage dans l'étiologie du syndrome : Pathogénie du pouls lent permanent, *Gaz. Hôp.*, 1895, nos 15, 17, 20, 25.

personne ne me démentira — qu'il contribue à caractériser la localisation bulbaire de tout processus inflammatoire ou néoplasique évoluant *accidentellement* dans la région supérieure du névraxe.

C'est à ce titre que je crois devoir vous signaler le cas fort intéressant et certainement peu ordinaire d'un malade récemment entré dans nos salles pour une paralysie faciale.

II. — Vous pourriez passer devant cet homme sans soupçonner l'intérêt de la paralysie dont il est atteint, car elle ne présente à première vue aucune particularité visible. Mais l'histoire qu'il raconte et la constatation mainte fois renouvelée de la lenteur de son pouls, rendent son observation très digne d'attention à beaucoup d'égards.

En thèse générale, la paralysie de la septième paire (périphérique et unilatérale) ne comporte, vous le savez, aucune gravité réelle. Même lorsqu'elle est incurable et compliquée d'atrophie secondaire, elle n'a d'autre inconvénient que d'enlaidir. Ici nous avons affaire à une paralysie droite *totale*, intéressant par conséquent l'orbiculaire; et cependant le pronostic me paraît fort sombre. Il s'agit de bien autre chose qu'une asymétrie désobligeante du visage. Je crois que les jours de cet homme sont comptés. Mais d'abord, voici son histoire : je la résume d'après les notes recueillies par mon élève M. Tissot, interne des hôpitaux.

Les antécédents héréditaires sont nuls sur tous les points qui pourraient avoir une certaine importance étiologique actuelle. Vous allez voir un garçon de trente-trois ans, assez robuste, employé chez un marchand de vins et qui, sans être un alcoolique invétéré — son âge ne le lui permet guère encore — a déjà tant soit peu abusé de la boisson. Il a eu la rougeole et, vers l'âge de neuf ans, a subi la lithotritie. C'est tout ce que nous relevons dans son passé pathologique. Je m'empresse d'ajouter qu'il n'est pas névropathe. La confession qu'on lui fait subir ne nous apprend, à ce point de vue spécial, rien de probant. Il avoue bien qu'il a parfois l'humeur un peu vive et la tête près du bonnet. Mais cela n'implique vraiment pas une prédisposition nerveuse de caractère morbide.

Le rôle prépondérant qu'on a fait jouer à la prédisposition ner-

veuse dans l'histoire de la paralysie faciale périphérique ne saurait donc entrer ici en ligne de compte; et comme, dans la plupart des cas, ce rôle étiologique est de toute évidence, nous voici obligés de suspecter, cette fois, une influence toute différente et assurément bien plus redoutable. C'est une lésion matérielle et non pas fonctionnelle qu'il faut craindre.

La syphilis, d'abord, n'est pas à incriminer. En revanche, nous apprenons que notre malade a fait un séjour de quelques semaines environ à l'hôpital Tenon pour une *bronchite*; il y a de cela trois ans. Depuis lors, il est sujet à des sueurs nocturnes. Cependant ses poumons sont intacts; et, comme il est buveur, les transpirations peuvent être rapportées à une autre cause que la tuberculose.

Mais j'arrive au fait.

Cet homme est entré à l'hôpital, atteint d'une singulière blennorragie. Le contact remontait à trois mois, et l'écoulement ne se serait manifesté que deux mois plus tard! Ses affirmations répétées ne nous autorisent guère à douter de l'authenticité du renseignement. D'ailleurs, si cet écoulement est survenu trop longtemps après le contact pour qu'on puisse l'attribuer au gonocoque, il est telle autre variété d'uréthrite dont nous devons nous méfier ici, et pour cause. Après quelques jours de douleurs cuisantes et plusieurs nuits d'érections intolérables, notre homme se trouva, un matin, guéri complètement. Malheureusement sa joie ne fut que de courte durée. S'il ne lui restait qu'un suintement transparent et tout à fait insignifiant du méat, il avait, par une triste compensation, les bourses pesantes, fort endolories et tellement volumineuses qu'il ne pouvait presque plus marcher. Il se sentait les reins brisés, principalement au réveil, et tout travail lui était impossible.

Il n'avait pas de fièvre, et cependant, à un malaise général et indéfinissable était venue s'ajouter une *céphalée* très intense, *exclusivement localisée à droite*. C'est alors qu'il nous demanda de l'admettre à l'hôpital. Lorsqu'il y entra, il avait déjà, depuis quinze jours, la paralysie faciale que vous allez constater, et qui, d'ailleurs, était bien le dernier de ses soucis. Son orchite seule le préoccupait, car il croyait — je ne sais trop pourquoi — qu'elle était la cause indirecte de son violent mal de tête. Tout d'abord, il faut l'avouer, nous ne fîmes pas grande attention à l'orchite et nous nous occupâmes seulement de la paralysie de la septième paire

Examinons donc en premier lieu les caractères de cette paralysie, et nous reviendrons ensuite sur les accidents génito-urinaires.

III. — C'est une paralysie faciale absolument classique, survenue il y a seulement dix jours, caractérisée par l'effacement complet des rides ou des plis de la moitié droite du visage (y compris le front), et par l'écartement persistant des paupières. Déjà les points lacrymaux sont tuméfiés et rouges, les larmes coulent sans interruption sur la joue droite; la conjonctive, boursouflée, est enduite, à sa partie externe, d'un petit exsudat muco-purulent. La luette est très légèrement déviée du côté sain.

En voilà bien assez pour affirmer une paralysie du tronc du facial ou de son noyau d'origine. Mais on peut préciser davantage : la sensibilité gustative étant abolie dans la moitié droite de la langue, il est certain que le trouble de l'innervation siège au-dessus de la corde du tympan. Bien plus, une diminution très notable de la sensibilité auditive de l'oreille droite permet de supposer que la lésion — si c'est d'une lésion matérielle qu'il s'agit — est située au-dessus du ganglion géniculé, c'est-à-dire tout au voisinage de l'émergence du nerf facial.

Je viens de vous dire que la paralysie en question n'avait nullement ému notre malade : pour lui, cela ne compte pas et il s'étonne que nous nous y intéressions si vivement. La céphalée qui l'a précédée le préoccupait beaucoup plus; cela va de soi, et, de fait, ce n'est pas un mal de tête ordinaire. C'est bien le cerveau qui souffre, car la sensation est profonde, tenace, obsédante, avec des exacerbations nocturnes qui entraînent et prolongent l'insomnie. Pendant le jour, la douleur est moins forte : mais alors, chose curieuse, elle est remplacée par une *névralgie* des deux branches supérieures du trijumeau, facile à reconnaître à l'hyperesthésie des points sus et sous-orbitaires. Il semble donc que le nerf de la cinquième paire soit affecté, à droite, pour son propre compte et dans sa presque totalité. Nous ne savons trop pourquoi la céphalée, névralgie des branches méningées du trijumeau, présente si communément ces exacerbations nocturnes. Qu'il nous suffise de constater leurs retours périodiques et de les considérer ainsi qu'il convient, comme le résultat d'un trouble localisé à la portion du trijumeau la plus voisine de l'origine apparente de ce nerf.

Déjà, il doit vous sembler bien probable que la paralysie faciale,

la céphalée et la névralgie du trijumeau sont ici subordonnées à une seule et même cause, et que celle-ci consiste en une lésion bulbo-protubérantielle localisée. Du reste, la simultanéité de ces symptômes plaide en faveur de leur commune origine. En effet, la céphalée n'a précédé la paralysie que de quelques jours, et si nous tenons compte de l'indifférence du malade à l'égard de sa paralysie, il nous est bien permis d'admettre que les deux manifestations sont tout à fait contemporaines.

Considérant leur coexistence à un autre point de vue, nous ne sommes guère autorisés à les subordonner l'une à l'autre : je m'explique. Il est des *névralgies* faciales qui s'accompagnent d'une certaine immobilité du visage, simulant la *paralysie*. Mais tel n'est pas le cas ici. Dans la névralgie, l'immoblité du visage, lorsqu'elle existe, est en quelque sorte voulue, tout au moins instinctive. Elle disparaît dans les actes automatiques du rire ou du pleurer; elle ne donne jamais lieu surtout à ce véritable ectropion que vous constatez chez notre patient. Donc l'immobilité du visage n'est pas le fait de la névralgie ; c'est une paralysie véritable, autonome et primitive. D'autre part et inversement, il est des paralysies faciales qui sont douloureuses, particulièrement celles dont on peut faire remonter la cause à une altération du noyau d'origine. Alors, il paraît logique de rapporter la douleur à un trouble de la circulation périphérique.

Mais est-ce de cela qu'il s'agit dans le cas présent ? Bien certainement non, puisque la céphalée l'emporte ici sur la névralgie proprement dite du trijumeau, c'est-à-dire sur la névralgie de la sphère d'innervation du facial. Et puis, vous venez d'apprendre que la céphalée et la névralgie ont peut-être précédé de quelques jours ou de quelques heures la paralysie faciale. Enfin, les douleurs qui accompagnent exceptionnellement la paralysie de la septième paire n'ont jamais l'intensité et la ténacité qui caractérisent le syndrome actuel. Pour toutes ces raisons, vous ne douterez pas que la céphalée et la névralgie ne soient, elles aussi, autonomes et primitives.

Nous voilà donc en présence de deux manifestations distinctes, l'une d'ordre sensitif, l'autre d'ordre moteur, qui, par des motifs anatomiques, physiologiques et chronologiques, semblent devoir être imputées à une lésion unique, et qui cependant conservent leur indépendance respective. Une compression de la moitié droite

de la région bulbo-protubérantielle peut seule produire un pareil résultat, et la *la lenteur permanente du pouls* vient confirmer cette hypothèse.

IV. — Quoique nous n'ayons pas affaire à un de ces exemples de pouls lent permanent qui, du premier coup, font songer à une affection du bulbe, il n'est pas contestable que le chiffre de cinquante-quatre pulsations doit être considéré ici comme franchement morbide. Je ne saurais vous dire si le ralentissement est de date récente. Nous ne l'avons constaté que depuis peu de jours. Mais, bien que peu caractérisé en tant que phénomène isolé, ce signe acquiert une valeur immense au récit d'autres accidents, que le malade vient de nous faire très spontanément. Il y avait environ quinze jours qu'il souffrait de sa céphalée, lorsque, un matin, au sortir du lit, il éprouva un grand vertige. Les meubles de sa chambre lui semblaient tourner de droite à gauche, animés d'un mouvement rapide. Il fut obligé de s'asseoir pour ne pas tomber. Cependant le tourbillonnement dura encore, même lorsqu'il eut les yeux fermés, pendant près de cinq minutes. Le reste de la journée, il demeura abasourdi, obnubilé, la tête lourde, « tout drôle ». Les vertiges ne sont pas rares au réveil, lorsqu'on passe brusquement de la position horizontale à la verticale; toutefois, ils ne sont pas suivis de l'étrange malaise cérébral ressenti par notre malade. C'était bien d'un *ictus vertigineux* qu'il s'agissait, les événements ne l'ont que trop clairement démontré. En effet, à partir de ce jour, le même accident se reproduisit quotidiennement au moins une fois, principalement le matin, mais aussi pendant le travail de l'après-midi.

Dans le courant des deux dernières semaines, la sensation vertigineuse se compliqua à plusieurs reprises de véritables *absences* et de *mouvements convulsifs*. Voici tout ce que je peux vous en dire : la perte de connaissance n'est jamais complète, c'est une sorte d'état vague qui succède au vertige lui-même, persiste parfois plusieurs minutes et se termine par des secousses cloniques des deux bras et des deux jambes.

Vous reconnaissez là un petit accès comitial. Notre malade ne s'est jamais mordu la langue; ses convulsions ne sont pas précédées par une raideur tonique des muscles. Quant à l'aura, c'est le vertige même qui le prévient, toujours assez à temps pour qu'il

puisse s'asseoir et éviter une chute. La nature des crises n'est pas douteuse, car elles ont été accompagnées, au moins deux fois, d'une miction involontaire. En général, le patient reprenait ses sens au bout de cinq minutes — évaluation approximative. — Il se remettait au travail, toujours un peu étourdi, n'étant pas bien sûr de ce qu'il faisait au moment du début de l'accès. Il raconte qu'un vertige l'ayant pris dernièrement, alors qu'il balayait sa cave, il revint à lui, se souvenant qu'il était occupé à balayer, mais se demandant ce qu'il avait fait de son balai; et il le tenait entre les mains.

Vertiges et crises *épileptiformes* sont deux variétés d'une seule et même espèce d'accidents bulbo-protubérantiels. Mais ce ne sont pas les seuls, et le cas présent en est un nouvel exemple. Ce malade est devenu *agoraphobique* : les grands espaces lui font peur. Hors de la maison, il perd toute confiance, il n'ose plus traverser la rue tout seul, et il attend qu'un passant la traverse pour lui emboîter le pas. Il ne se déciderait pas à descendre du trottoir sans l'illusion de sécurité que lui donne ce protecteur de rencontre. Qu'est-ce donc qu'une telle anxiété, sinon le résultat d'un trouble de l'équilibre? Et qu'est-ce que le trouble de l'équilibre, sinon le résultat d'un vice fonctionnel du nerf vestibulaire? Ainsi, nous voilà ramenés à la localisation anatomique que les symptômes paralytiques et névralgiques nous avaient fait pressentir.

Déjà à mainte reprise, j'ai eu l'occasion de vous entretenir de l'*anxiété* si poignante qui précède, accompagne ou suit certaines affections bulbaires fonctionnelles. L'anxiété simple coexiste souvent avec les crises d'asthme franc ou d'angine de poitrine nerveuse, — névroses bulbo-protubérantielles s'il en fût. Le vertige n'est pas indispensable pour que l'anxiété se produise; mais comme il est très souvent, dans les mêmes états morbides, l'avant-coureur ou la conséquence de celle-ci, nous pouvons supposer que les mêmes centres, ou tout au moins des centres très voisins, participent à l'une ou l'autre de ces graves perturbations sensitives.

Il est même une variété d'angoisse véritablement essentielle qui, en dehors de tout prodrome vertigineux, se déclare à l'improviste, sous forme de crises, et qu'on ne saurait assurément mieux désigner, que sous le titre d'*anxiété paroxystique pure*. Rien n'est plus soudain, plus poignant, et j'ajouterai même plus effrayant que ces

accès — le plus souvent nocturnes — accompagnés de tremblement, de sueurs froides, de pâleur livide. Ce n'est à proprement parler ni de l'angine de poitrine, ni de l'asthme, mais c'est la terreur de ces deux névroses tout à la fois. Les sujets qui en sont affligés deviennent souvent des asthmatiques; d'autres deviennent de faux aortiques, et chez eux les crises d'*angor pectoris* les plus typiques se substituent peu à peu à l'anxiété paroxystique simple; d'autres deviennent agoraphobes; enfin, deux fois j'ai vu les mêmes attaques d'anxiété se transformer en épilepsie.

Quel que soit le genre de ces crises, on peut en vérité prétendre et soutenir qu'un trouble passager de l'irrigation bulbaire en est le point de départ. Anxiété de la respiration, anxiété de la circulation, anxiété de l'équilibration, anxiété générale sans qualification plus précise, tout cela s'équivaut à peu de chose près, lorsque la névrose seule est en jeu, et ne procède évidemment que d'une irritation par excès ou par défaut des nerfs bulbaires. Mais les lésions grossières du plancher ventriculaire ou des parties avoisinantes sont bien capables, elles aussi, de provoquer des effets semblables.

V. — Les considérations que je viens de résumer touchant la participation dominante du bulbe dans les accidents de cet ordre s'appliquent au malade dont vous connaissez maintenant l'histoire. La paralysie faciale, la céphalée, la névralgie partielle du trijumeau, l'hypo-acousie, le ralentissement du pouls, les vertiges, les convulsions épileptiformes, l'agoraphobie, bref tous les symptômes nerveux dont il a été successivement affligé dans un si court espace de temps s'expliquent par une lésion commune, plus ou moins diffuse, intéressant sur une très petite surface et au niveau de leurs points d'émergence, les nerfs de la cinquième paire, de la septième, de la huitième et de la dixième.

Il semble que les choses ne doivent pas s'arrêter là. Depuis quelques jours, notre malade éprouve une certaine difficulté à mastiquer, et, lorsqu'il s'endort, il lui arrive d'avoir une contraction brusque et violente des élévateurs de la mâchoire, à la suite de laquelle il s'aperçoit qu'il s'est fortement mordu la langue. Ainsi le nerf masticateur qui jusqu'à présent n'avait point été touché, paraît désormais englobé dans la lésion envahissante. L'atténuation de la névralgie du trijumeau est très notable depuis

trois ou quatre jours. Mais faut-il en conclure que la production morbide rétrocède? Ne nous fions pas trop vite à un symptôme encore si récent. Tandis que la douleur diminue, l'hyperesthésie des points névralgiques a fait place à une hypo-esthésie générale de la moitié droite du visage. On dirait que les fibres centripètes de la cinquième paire cessent de conduire les vibrations tactiles et thermiques parties de la périphérie. En revanche, la sensibilité au courant faradique est considérablement exaltée, et cela plus encore à gauche qu'à droite. Les muscles du visage du côté paralysé se contractent très bien sous l'influence des deux courants; il n'y a pas encore de réaction de dégénérescence, et il ne saurait y en avoir car la date du début de la paralysie est encore trop récente.

Par malheur, l'intolérance du sujet à l'égard du courant nous prive d'une ressource thérapeutique qui ne serait pas à dédaigner, si nous n'avions à combattre qu'une lésion superficielle. Une hyperesthésie exclusivement spécialisée à la sensibilité faradique accuse presque toujours une altération centrale; et c'est là un argument qui s'ajoute aux précédents pour corroborer notre diagnostic. L'exagération d'un des modes de la sensibilité dans une région hypo-esthésique n'est pas un fait exceptionnel. On a donné à ce paradoxe physiologique le nom d'*anesthésie douloureuse*. Notre malade nous en présente même un second spécimen : l'oreille droite ne perçoit plus nettement la qualité des sons; mais, ce qu'elle en perçoit, lui procure une sensation presque douloureuse. Si l'on ne craignait d'exprimer par des mots contradictoires cette variété sensorielle d'anesthésie douloureuse, il faudrait l'appeler *hypoacousie-hyperacousique*.

Il ne me reste plus qu'à énoncer le diagnostic anatomo-pathologique auquel nous nous tenons jusqu'à plus ample informé : diagnostic impliquant le triste pronostic que je vous ai déjà laissé entrevoir. C'est, bien entendu, par exclusion que nous avons procédé.

La lésion est localisée à la moitié droite du bulbe.

Quelle est cette lésion?

Il ne peut guère être question d'une tumeur, car, hormis la céphalée, le malade ne présente aucun symptôme de compression intracrânienne. Il n'a pas eu la syphilis, et, de ce fait, les productions gommeuses et les infiltrations spécifiques de la base doivent être écartées. On ne saurait songer non plus à une hémorragie

méningée, ni à une méningite suppurée, et il me semble inutile de vous énumérer les raisons par trop nombreuses de cette élimination.

Reste la tuberculose; et il est malheureusement probable qu'elle est seule en cause ici. Il ne faut pas oublier, en effet, que le malade est venu à l'hôpital pour soigner une orchite, et que cette orchite s'est produite dans des conditions tout à fait singulières. L'écoulement uréthral qui l'a précédé, n'a dû être lui-même qu'une manifestation passagère de tuberculose prostato-uréthrale. Depuis hier, nous ne doutons plus de cette localisation tuberculeuse. Par le toucher rectal, on arrive sur un lobe prostatique gauche hypertrophié et douloureux. L'épididyme du même côté reste volumineux et très sensible; celui du côté droit commence à perdre sa dureté primitive. Enfin le canal déférent du côté gauche est distendu et rigide.

Ainsi nul doute que malgré l'absence de contrôle bactériologique — il n'en est plus de possible aujourd'hui, puisque l'écoulement uréthral est tari — la tuberculose génitale ne soit dans le cas actuel, le point départ de localisations encéphaliques secondaires. Et la première de ces localisations encéphaliques est celle qui, dans la région du bulbe, a provoqué le syndrome si complexe dont je viens de vous entretenir.

En somme, à l'occasion d'un fait apparement banal de paralysie faciale périphérique, je me suis simplement proposé d'ajouter un document de plus à la liste de ceux qui établissent l'*origine exclusivement bulbaire du pouls lent permanent accompagné de crises syncopales.*

Nous reviendrons sur ce sujet dans la prochaine leçon.

DIX-NEUVIÈME LEÇON

LE POULS LENT PERMANENT DANS LES SYNDROMES BULBO-PROTUBÉRANTIELS

I. Différence capitale de la *maladie* de Stokes-Adams et du *syndrome* de Stokes-Adams. — Caractères fondamentaux du syndrome. — Pouls *lent* et pouls *rare*. — Erreur de mots. — Permanence du pouls rare. — Pouls rare normal. — Coïncidence de la bradycardie avec certains états de crises spéciaux. — Ralentissement du pouls aux approches des crises. — Crises syncopales, épileptiques, apoplectiques.

II. Lorsque le pouls rare n'est pas permanent, c'est à la suite des crises que le ralentissement se produit. — Pouls rare chez les épileptiques. — Le syndrome de Stokes-Adams est toujours, à très peu de chose près, identique à lui-même.

Observations de Morgagni. — Histoire de Poggio et du marchand de Padoue.

III. La forme la plus habituelle du syndrome de Stokes-Adams relève de l'artério-sclérose. — Même dans l'artério-sclérose, le syndrome peut présenter des complications telles que la paralysie faciale. — Observation clinique d'un nouveau cas de syndrome de Stokes-Adams avec paralysie faciale périphérique.

Observation clinique d'un cas de syndrome de Stokes-Adams compliqué d'ictus cérébelleux. — Localisation de la lésion supposée dans la région du pédoncule cérébelleux moyen. — Vérification du diagnostic topographique à l'autopsie.

Le syndrome de Stokes-Adams est fonction d'une lésion protubérantielle intéressant le nerf de la dixième paire à son origine.

IV. Théorie bulbaire et théorie cardiaque.

V. Théorie de l'artério-sclérose généralisée. — La *maladie* de Stockes-Adams n'admet qu'une pathogénie : l'ischémie par artério-sclérose. — Influence équivalente de l'artérite nodulaire sénile, de l'artérite goutteuse, de l'artérite syphilitique, des artérites infectieuses en général.

VI. Troubles bulbo-protubérantiels qui ont pour origine l'artério-sclérose du système d'irrigation de la basilaire. — Variétés du vertige des artério-scléreux. — Équivalence de toutes ces variétés. — Rôle de l'urémie, des intoxications en général et de l'infection. — Influence possible des lésions des ganglions sympathiques. — Disjonction artificielle des éléments du syndrome.

Conclusion.

Messieurs,

L'exemple de *pouls lent permanent accompagné de paralysie faciale*, qui a fait l'objet de la précédente leçon, nous a démontré que le syndrome de Stokes Adams peut se manifester à titre de complication épisodique dans l'évolution d'une syphilis des centres nerveux. Vous vous souvenez en effet que la « bradysphyxie », chez le malade en question, était accompagnée d'accidents *convulsifs* d'origine *bulbo-protubérantielle* ; mais de là à conclure que le

syndrome de Stokes-Adams constitue par lui-même une maladie spéciale relevant toujours et forcément d'une cause identique, il y a très loin. La preuve en est précisément dans le fait qu'une paralysie faciale surajoutée au syndrome nous a permis de limiter à une très petite région de la moelle allongée les lésions de méningite gommeuse que la symptomatologie générale nous avait fait prévoir.

I. — Quelle différence y a-t-il donc entre le *syndrome* de Stokes-Adams ainsi envisagé et la *maladie* de Stokes-Adams telle que les derniers ouvrages classiques la présentent, inspirés par un fort intéressant travail de M. Huchard? — Cette différence est capitale.

Elle est capitale en ce sens que la maladie de Stokes-Adams ne consiste pas en un syndrome propre à un seul état morbide, qui serait l'*artério-sclérose*. Aucun syndrome n'a de spécificité pathologique; celui-ci appartient à toutes les lésions et à tous les troubles fonctionnels d'un territoire protubérantiel déterminé. Par conséquent il n'a que la valeur d'une localisation anatomique. Il vaut la peine d'insister sur sa banalité; car si l'artério-sclérose en est le principal facteur étiologique, nous n'avons pas le droit de contester l'importance de beaucoup d'autres causes. Vous allez dans un instant en avoir la preuve.

Cependant, au préalable, il ne sera pas inutile de vous remémorer les caractères fondamentaux du syndrome. L'interprétation des faits que nous devons étudier aujourd'hui nous sera ainsi rendue beaucoup plus facile.

En premier lieu, je vous mettrai en garde contre une petite erreur de mots que la plupart des auteurs ont commise : péché véniel qu'il faut imputer — j'ose à peine le dire — à Charcot. C'est Charcot qui a introduit dans le langage médical courant la locution : pouls *lent* permanent. Or la *lenteur* du pouls n'est autre chose que la longue durée du soulèvement artériel. Le pouls est *bref* ou *lent*. Selon le nombre des pulsations dans l'unité de temps on dit qu'il est *fréquent* ou *rare*. Aussi, l'appellation courante de pouls lent permanent devrait-elle être logiquement remplacée par celle de pouls rare permanent. Toute tradition étant respectable, et celle-ci étant déjà consacrée par l'usage, nous n'aurons pas de préférence : et nous dirons indifféremment pouls *lent* permanent, et pouls *rare* permanent.

Cette petite querelle de mots vidée une fois pour toutes, passons à l'énumération des caractères du syndrome.

La rareté du pouls est celui de ses caractères dont je vous parlerai le moins. La *permanence* du pouls rare est loin d'être absolue : on observe souvent de longues rémissions. L'absence des rémissions serait même de nature à faire supposer que la rareté du pouls est une *particularité normale* ou, en d'autres termes, une anomalie individuelle dépourvue de signification morbide. La rareté du pouls est en effet le plus ordinairement transitoire, même dans l'ictère chronique où elle peut représenter la seule modification fonctionnelle de l'appareil circulatoire. Ce qui, bien plus que la rareté du pouls, doit nous mettre en suspicion à l'égard de l'artério-sclérose bulbo-protubérantielle ou de toute autre lésion localisée au même siège, c'est la coïncidence très remarquable de la bradycardie avec certains états de crise spéciaux.

Le fait que le pouls est lent a donc moins d'importance que le fait qu'il *se ralentit*. Aussi le ralentissement aux approches des crises, ou pendant les crises, ou après les crises, concentre-t-il pour ainsi dire en lui seul toute la valeur du syndrome.

Les crises sont tantôt syncopales, tantôt épileptiformes, tantôt apoplectiques; mais l'état syncopal qui marque le début d'une crise peut se transformer en état convulsif, et l'accès d'épilepsie qui succède à la syncope peut lui-même aboutir à un stertor apoplectique dont la durée est très variable.

Toutes les combinaisons de l'état syncopal, de l'état convulsif et de l'état apoplectique ont été signalées. L'apoplexie est parfois le point de départ d'une hémiplégie passagère accompagnée d'aphasie. L'épilepsie présente souvent les caractères de l'état de mal à accès subintrants. La syncope ou la lipothymie qui, le plus habituellement, préludent aux crises convulsives, consistent quelquefois en une simple défaillance. Le malade n'est pas sitôt tombé qu'il se relève. Enfin, un vertige plus ou moins prolongé remplace très souvent la syncope : c'est comme le signal avant-coureur d'une syncope avortée. La répétition des vertiges est d'ailleurs, vous ne l'ignorez pas, le *criterium* de l'artério-sclérose cérébrale.

II. — Quelle que soit la forme des crises, lorsque le *pouls rare* n'est pas *permanent*, c'est surtout à la suite de l'ictus qu'il se ralentit. Telle est, du moins, la règle la plus générale, et les excep-

tions sont trop peu nombreuses pour l'infirmer. En tout cas, lorsque la crise consiste en attaques épileptiformes, le ralentissement se produit presque invariablement dans la période de stertor post-épileptique. Il y a là quelque chose de très particulier, car vous savez sans doute que les accès d'épilepsie essentielle, ceux des adolescents par exemple, sont ordinairement suivis d'un ralentissement passager du pouls. Toutefois chez les individus, jeunes ou vieux, qui sont sujets aux accidents du véritable syndrome de Stokes-Adams, le pouls reste lent pendant une période de temps bien plus longue à la suite des ictus.

Il est surprenant qu'un syndrome si nettement caractérisé et toujours si parfaitement identique à lui-même n'ait pas pris place dans les ouvrages didactiques jusqu'à la description de Stokes. Mais il serait injuste d'oublier que Morgagni en a tracé un tableau merveilleusement fidèle. En avance de cent ans sur Stokes, il avait été frappé par la coïncidence des crises et du ralentissement du pouls; il avait remarqué non seulement la fréquence des crises chez les vieillards dont le pouls était *habituellement* rare, mais encore le ralentissement passager du pouls après les crises. Il faut que nous relisions ensemble les deux observations où ces particularités, jusqu'alors laissées dans l'ombre, sont mises si vivement en lumière. Je n'en connais guère, pour ma part, de plus saisissantes ni de plus pittoresques.

« Il y avait, à Padoue, un marchand âgé de *soixante-quatre ans*, d'une taille carrée, d'une constitution grasse, mais non pas trop cependant. Sujet autrefois à un rhumatisme et à des contractions de nerfs, il avait été guéri par les secours des médecins, de sorte que, quoiqu'il fût continuellement occupé d'affaires nombreuses et variées, il resta cependant bien portant jusqu'à l'âge que je viens d'indiquer; lorsqu'il survint tout à coup des événements qui donnèrent lieu chez lui à des *affections de l'âme* très vives, à la terreur, à la crainte, ensuite à la colère et au chagrin. Peu de jours après, il tomba attaqué d'une sorte de *vertige*. Le lendemain, il commença à éprouver des *mouvements convulsifs*, et une attaque semblable à celle de l'*épilepsie*. Cette attaque était courte mais fréquente, et elle se terminait par des rapports fétides; il s'ensuivait quelquefois la rougeur de la face, quelquefois la pâleur, mais toujours un sentiment de serrement à la gorge, et de pesanteur à l'estomac. Le

pouls était bien fort dans ce moment, mais dur et *rare*. Le ventre et la vessie ne rendaient que fort peu de chose. Les médecins, qui, dès le principe avaient inutilement répété les saignées, crurent que la maladie dépendait de l'estomac, attendu surtout que le malade pressentait l'approche de l'attaque d'après la sensation d'une sorte de fumée qui lui semblait monter des hypocondres. C'est pourquoi, outre l'usage de remèdes plus doux contre l'épilepsie, ils s'appliquèrent à purger l'estomac par intervalles, avec de doux eccoprotiques, et les intestins tous les jours avec des clystères. Mais si quelque chose calma la violence de la maladie, ce fut l'huile d'amandes douces, qu'ils employaient de temps en temps. Toutefois comme le malade n'avait peut-être jamais paru mieux portant que le vingt-septième jour, à dater du commencement de la maladie, les attaques, qui avaient manqué quelques jours auparavant, revinrent le même jour avec une telle violence que, sans parler des accidents qui ont été indiqués, le malade commença dès ce moment à avoir du dégoût pour toute sorte de nourriture, à rejeter ensuite par le vomissement celle qu'il avait prise, à être tourmenté par le hoquet, à avoir l'haleine fétide, et à rendre souvent des crachats sanguinolents et putrides, quoiqu'il n'y eût jamais de difficulté de respirer. A cela se joignirent des sueurs accompagnées du froid des extrémités du corps et de temps en temps du délire. Ces symptômes, tantôt plus graves, tantôt plus légers, persistèrent jusqu'au trente-quatrième jour de la maladie ; et ce même jour, des déjections sanguinolentes, grumeleuses et putrides du poids d'environ trois onces, ayant eu lieu, tous les accidents se calmèrent ; et non seulement le pouls, après avoir perdu sa rareté et sa dureté, revint bientôt à son état naturel, mais encore le malade recouvra immédiatement sa première santé. Celle-ci se maintint environ quatre mois, jusqu'à ce qu'après une *courte promenade et la montée d'un escalier, ces premières attaques convulsives commencèrent à revenir, mais plus rares et plus courtes, et à ramener la dureté du pouls.*

« C'était alors le mois de décembre. Comme on ne put triompher de la maladie depuis ce temps jusqu'au commencement de juin, je fus appelé en consultation ; j'appris ce que je vous ai écrit jusqu'ici, et je trouvai le malade dans l'état que vous pouvez connaître d'après la lettre citée. On me parlait surtout de *cette rareté de pouls qui était telle que le nombre des pulsations était d'environ un tiers moindre qu'il n'aurait dû l'être* ; et je l'observais

moi-même. Or, comme elle durait déjà depuis plusieurs mois, elle devenait *bien plus remarquable, toutes les fois que les attaques étaient imminentes*; de sorte que les médecins ne se trompaient jamais, si, d'après cette augmentation de la rareté du pouls, ils prédisaient l'approche d'une attaque. Mais pendant la durée de celle-ci, non seulement le pouls devenait fréquent de rare qu'il était, mais il le devenait autant que celui que nous appelons pouls fréquent dans les maladies. Après avoir appris ceci, et avoir examiné attentivement tout le reste, je répondis que la maladie me paraissait compliquée, et qu'on ne pouvait par conséquent pas porter un diagnostic certain, sans craindre de se tromper. Que, d'après cela, il ne fallait rien entreprendre témérairement, mais user des remèdes innocents qui avaient ordinairement apporté quelque soulagement jusqu'alors. Que néanmoins, comme cette ancienne maladie, ainsi que la cause de l'affection actuelle, son commencement et la plupart de ses symptômes annonçaient que les *nerfs étaient affectés, du moins sympathiquement*, on pouvait essayer tant soit peu d'opium pour mitiger du moins les irritations convulsives de ces organes ; et que si, par hasard, ce moyen produisait quelque effet, comme il en avait produit un grand sur un de mes compatriotes atteint d'affections peu différentes, il fallait insister sur son emploi avec prudence et à-propos. Cependant la maladie dura tout cet été. Sur la fin de cette saison, la difficulté de respirer ayant augmenté avec la toux, et avec des crachats teints d'une couleur plombée, les attaques devinrent aussi plus fréquentes, plus longues et plus graves, et les facultés de l'intelligence qui s'exerçaient avec la mémoire dans leurs intervalles, semblaient manquer pendant leur durée. Cependant j'appris de ceux qui avaient visité le malade, le vingtième jour avant la mort, que le pouls était fort, mais encore rare. Celle-ci eut lieu enfin l'avant-dernier jour de septembre de la même année 1747, et elle avait été précédée ce même jour de trois ou quatre attaques. Depuis le premier commencement de la maladie jusqu'à sa fin, c'est-à-dire pendant quinze mois, il ne se manifesta jamais aucune fièvre, et il n'y eut jamais aucune douleur de tête. Le cœur était très gros par la dilatation de ses ventricules, et non par l'épaississement de ses parois; cependant les colonnes étaient grosses, ce que je remarquai surtout dans le ventricule droit. Les oreillettes et toutes les valvules étaient également grosses, mais saines cependant; et les

orifices des artères coronaires étaient de même trop grands.

« L'aorte était aussi trop grosse, jusqu'au commencement de sa courbure. Je remarquai, dans sa face interne, un peu au-dessus des valvules, un petit nombre de protubérances, où la substance de l'artère était plus épaisse, plus dure et plus blanche. J'en vis aussi une à l'endroit où la même artère descendait le long des vertèbres du dos; car je la fis ouvrir jusque-là. Ni le lieu ni l'heure ne permirent de disséquer le crâne[1]. »

Cette belle observation mériterait beaucoup de commentaires dont l'actualité vous surprendrait, si je ne devais m'imposer de m'en tenir exclusivement à l'étude du syndrome.

Je vous ferai remarquer tout d'abord que la maladie est survenue, conformément à la règle la plus générale, chez un homme bien portant, neuro-arthritique, et ayant dépassé la soixantaine. Vous n'aurez pas non plus négligé un petit fait étiologique, qui figure incidemment dans le récit, et auquel j'attribue pour ma part une importance de premier ordre. Je vous en ai déjà plusieurs fois entretenus et je vous en reparlerai encore[2]. Il s'agit de l'apparition de la première crise à la suite d' « affections de l'âme très vives, terreurs, craintes, colères, chagrins. » Chez les sujets dont l'appareil cardio-vasculaire a des fonctions paresseuses, les émotions, quelles qu'elles soient, ont un retentissement soudain sur l'irrigation de la région bulbo-protubérantielle, des noyaux opto-striés et, d'une façon générale, sur toutes les parties de l'encéphale dont les vaisseaux nourriciers terminaux proviennent des artères perforantes. L'ischémie que provoque cette brusque perturbation d'origine émotive est tantôt permanente — et alors il s'ensuit une nécrobiose plus ou moins étendue, — tantôt passagère — et dans ce cas les symptômes nerveux s'amendent et disparaissent. C'est bien évidemment à des troubles tout à fait transitoires qu'il faut attribuer les crises successives auxquelles était sujet le marchand de Padoue.

Une autre chose encore est remarquablement topique : la progression des accidents observés, tendant insensiblement à se manifester sous une forme de plus en plus grave. En premier lieu, ce n'était qu'une *syncope*; à la syncope firent suite les *convulsions* ;

1. Morgagni, LXIV, 5, édit. Desormeaux, t. X, p. 42.
2. Voy. plus loin : *les paralysies pseudo-bulbaires*.

enfin les convulsions, simples secousses spasmodiques, furent remplacées par l'*épilepsie.* Dans aucun de nos ouvrages classiques contemporains vous ne trouverez une description plus schématique de la maladie de Stokes-Adams; d'autant que la coïncidence du pouls lent et des crises est, dans la lettre de Morgagni, représentée comme la véritable caractéristique de ce singulier état de mal. Vous avez dû également noter au passage le fait du retour des crises sous l'influence d'une courte promenade et de la montée d'un escalier. Bref, le cas, remarquablement analysé, non moins remarquablement décrit, est, si l'on peut ainsi dire, le modèle du genre. Malheureusement l'autopsie est incomplète : les vaisseaux de la base de l'encéphale n'ont pas été examinés, et ce qui rend cette lacune très regrettable dans l'espèce, c'est que l'artério-sclérose n'était pas des plus prononcées. Les lésions artérielles consistaient bien plutôt en ectasies qu'en sténoses. Si l'examen des artères de l'hexagone avait pu être soigneusement pratiqué, l'observation eût été irréprochable.

Les phénomènes nerveux qui accompagnent ou précèdent le ralentissement du pouls, affectent, vous ai-je dit, plusieurs types ou variétés cliniques; et c'est l'ordre de succession de ces phénomènes qui a permis d'établir les dites variétés. Elles sont assurément conventionnelles et il ne faut pas leur attribuer une signification par trop étroite.

Leur but, leur utilité, par conséquent leur mérite consistent à réunir les faits analogues en un certain nombre de groupes distincts permettant de préciser l'énoncé du diagnostic. La première observation de Morgagni est relative à un cas de syndrome de Stokes-Adams dans lequel les crises avaient progressivement acquis une gravité croissante; dans ce cas, la rareté du pouls *succédait* aux crises et n'était que temporaire. Voici maintenant un second cas du même syndrome, ne se distinguant du précédent que par son mode particulier d'évolution. Mais les composants du syndrome sont les mêmes; c'est — si l'on pouvait s'exprimer ainsi —, un exemple parfait d'*isomérie symptomatique.*

« Anas-Poggio, prêtre respectable et probe, avait soixante-huit ans, était d'une habitude de corps un peu grasse, et d'un teint fleuri, lorsqu'il fut pris pour la première fois d'un *accès d'épilepsie,* qui laissa après elle une *extrême rareté du pouls*, et un *grand froid de*

tout le corps. Mais on triompha de ce dernier dans l'espace de sept heures, et il ne revint pas, quoique les accès devinssent plus fréquents : *l'autre symptôme persista toujours*. Comme les choses étaient dans cet état, et qu'il n'y avait point de douleur de tête, ni aucun symptôme qui indiquât qu'elle était affectée idiopathiquement, des médecins âgés, qui avaient désiré autant que le malade de m'adjoindre à eux pour le traitement de cette maladie rebelle, ne doutaient pas qu'elle ne dépendît de l'irritation des hypochondres. Mais quoi qu'on employât sur Poggio, d'après mon assentiment, un traitement qui avait pour but d'ouvrir, de nettoyer, d'adoucir les hypochondres, néanmoins les accès revenaient souvent, de sorte que nous commençâmes à craindre que la tête elle-même n'eût contracté une lésion, attendu surtout que ces accès avaient lieu quand le malade tournait cette partie avec trop de promptitude, qu'ils laissaient un sentiment de pesanteur, et qu'un peu de sang était assez souvent rendu par le nez avec les mucosités que le malade mouchait. La saignée fut utile, soit en soulageant la tête, soit en débarrassant les viscères auxquels se distribue la veine-porte, de sorte que les accès cessèrent pendant peu de temps. Les accès pour la plupart étaient très courts mais violents. Car *les yeux se renversaient*, *les membres s'agitaient continuellement*, *les fonctions de tous les sens étaient suspendues*; souvent il y avait des symptômes de suffocation, qui étaient accompagnés de temps en temps d'une respiration stertoreuse; quelquefois on remarquait une *évacuation d'urine*. Il y eut un accès très mauvais le jour du solstice, et celui d'une éclipse de soleil. La fréquence et la violence des accès, jointes aux veilles, affaiblissaient tellement le malade, que nous dûmes chercher de quelque manière que ce fût à arrêter cet affaiblissement. Or l'opium procurait du repos et du sommeil la nuit, et tant s'en faut qu'il résultât de son administration de la pesanteur à la tête et de la stupeur, qu'au contraire ces deux symptômes qu'avaient laissés les accès du jour, disparaissaient; mais si on en suspendait l'usage, ils persistaient et les premières veilles fatigantes revenaient. L'*inégalité du pouls* s'étant jointe tout à coup à son extrême rareté, nous administrâmes de nouveau de l'opium. L'usage continué de ce remède administré tous les jours à l'entrée de la nuit, fit entièrement disparaître cette inégalité et diminua même la première rareté. Peut-être soupçonnerez-vous qu'il n'arrive pas très rarement que l'épilepsie laisse après elle sur les hypochon-

driaques la rareté du pouls, lorsque vous comparerez cette observation avec celle du célèbre Gerbez qui dit, en parlant du pouls d'un homme, hypochondriaque robuste : *il était si lent pendant que cet homme, qui était sujet de temps en temps à de légers accès d'épilepsie, était en bonne santé, que le pouls d'un autre individu sain aurait facilement battu trois pulsations, avant que celui de ce sujet n'en eût battu deux*[1]. »

J'ai abrégé l'histoire de Poggio. Du moins, n'en ai-je voulu supprimer que certaines phrases, la plupart inutiles. Mais vous y retrouvez la forme habituelle de Morgagni si fidèlement respectée par le traducteur Désormeaux. Elle a quelque chose de simple et d'ingénu qui, loin de nuire à la finesse de l'analyse clinique, en garantit la sincérité. Je ne saurais trop vous recommander cette lecture. Il est impossible que vous n'y trouviez pas un grand charme, et le temps que vous y consacrerez sera toujours bien employé.

Avec son teint fleuri et sa légère corpulence, le respectable Poggio qui, lui aussi, était presque septuagénaire, nous apparaît, à cent cinquante ans de distance, comme un beau spécimen d'*arthritico-goutteux*. Il saignait du nez facilement. Les épistaxis chez l'enfant et l'adolescent ne tirent guère à conséquence. Passé la maturité, elles ont toujours, souvenez-vous-en bien, une réelle importance. A plus forte raison, chez un vieillard, un saignement de nez, si léger qu'il soit, ne saurait-il être tenu pour chose indifférente. Le fait est que Poggio fut pris à l'improviste de tous les accidents qui constituent le syndrome de Stokes-Adams. Du premier coup, sans avertissement, sans prodromes, l'état morbide préparé de longue main fit explosion : ce fut l'attaque d'*épilepsie*, sous la forme la plus complète et la plus violente, qui ouvrit la scène. A l'épilepsie succéda la *syncope*, caractérisée par ce « grand froid de tout le corps » que nous appelons l'*algidité*. Et ce ne fut pas une petite syncope de femme nerveuse, car on ne vint à bout de ce *grand froid* que dans l'espace de sept heures. La première crise fut bientôt suivie d'une seconde, puis d'une troisième, et l'état de mal devint presque permanent, car les accès se produisaient dès que le malade tournait la tête avec un peu trop de promptitude. Notez qu'il ne s'agissait pas d'accès *épileptiformes* : c'était le *haut*

1. MORGAGNI, IX, édit. Desormeaux, t. II, p. 15.

mal, « court et violent » ; les yeux étaient convulsés, les membres secoués par les spasmes, toute sensibilité était perdue... Poggio ronflait et perdait ses urines ! Enfin si, à propos de ces crises, je n'ai rien dit encore du *ralentissement du pouls*, c'est que, dès le premier ictus, il s'était établi *en permanence*, définitivement et en quelque sorte à titre de fait acquis.

Voilà donc bien, dans toute sa pureté pathologique, la variété clinique dont Charcot s'était occupé avec une sorte de prédilection : celle dans laquelle le pouls lent *permanent* est le symptôme capital, tandis que les crises sont polymorphes et contingentes. Ici, la rareté du pouls n'est plus la conséquence éventuelle de la crise épileptique ; elle est le symptôme nécessaire d'un trouble nerveux, permanent lui-même, et qu'on peut localiser. Le noyau de la dixième paire est le foyer de ce trouble. L'épilepsie ou ses équivalents ne viennent que par surcroît.

III. — Les deux observations de Morgagni appartiennent évidemment à la forme la plus habituelle du syndrome de Stokes-Adams. Elles sont relatives à deux malades *artério-scléreux*. La localisation bulbo-protubérantielle de la lésion artérielle était, à n'en pas douter, conforme au type clinique adopté, en raison même de sa fréquence, par tous les pathologistes. Mais, si cette localisation est la plus commune, il ne s'en suit pas qu'elle soit toujours étroitement limitée. Vous comprenez par là que, selon son extension possible au delà du territoire nerveux qui régit le syndrome, elle puisse donner lieu à des phénomènes accessoires. Le noyau du pneumo-gastrique n'est pas tellement loin de celui du facial qu'un trouble survenu dans le département d'irrigation de la dixième paire ne retentisse quelquefois sur le département de la septième. C'est de la sorte que nous nous sommes expliqué la coïncidence du *syndrome de Stokes-Adams* et d'une *paralysie faciale* chez le malade qui a fait l'objet de ma dernière leçon. Ce cas, Messieurs, *doit* se réaliser assez souvent, étant donné le voisinage des noyaux des dixième et septième paires. Pour en témoigner, sans recourir à une supposition gratuite, je vais vous raconter, en la résumant, une observation que M. le professeur de Nabbias a bien voulu me communiquer.

Il s'agit encore d'une *paralysie faciale* dont fut atteinte inopinément une dame âgée de soixante-deux ans, qui, jusqu'à l'appari-

tion de cette paralysie, n'avait été sujette qu'à des « désordres au cœur et à des faiblesses » (ce sont ses propres expressions). Les antécédents pathologiques, à part cela, ne permettaient pas de prévoir les accidents très sérieux dont elle fut frappée au cours de l'été dernier. Sans qu'on pût incriminer l'action du froid — c'était le 22 août —, ni l'influence d'une syphilis ignorée, ni de quelque autre influence aiguë ou chronique, cette dame s'aperçut que son visage n'était plus symétrique. La moitié droite avait des mouvements paresseux; l'œil droit était facilement rempli de larmes. Peu à peu la *paralysie du nerf facial droit* fut complète. L'orbiculaire était inerte. La mastication était difficile; la luette et la langue elle-même étaient déviées à gauche. La déglutition était très défectueuse. L'ouïe avait notablement diminué à droite. Les membres restaient indemnes. La température était normale. Le pouls régulier battait 72 pulsations.

Le surlendemain survint une *céphalée* intense, sans fièvre, sans vomissements, persistant même pendant la nuit au point d'empêcher absolument le sommeil. Cet état ne se modifia point jusqu'au cinquième jour. Dans la nuit du 27 au 28 août, la malade eut une *syncope* de courte durée; on n'y attacha pas grande importance : quelques frictions et des inhalations d'éther en eurent raison. La paralysie faciale droite était toujours absolue.

Dans la nuit du septième au huitième jour (après l'apparition de la paralysie faciale), une seconde syncope eut lieu. Celle-ci fut grave. La perte de connaissance étant complète, et les injections d'éther restant sans résultat, on fit respirer du nitrite d'amyle. Immédiatement la malade reprit ses sens, mais seulement pour quelques instants et elle retomba inanimée. Il fallut pratiquer la respiration artificielle et des tractions rythmées de la langue. La crise disparut, et le lendemain, il n'y paraissait plus. Chose autrement singulière et tout à fait imprévue, le visage était redevenu symétrique : la *paralysie faciale droite était guérie.*

Le soir du même jour, deux nouvelles syncopes se succédèrent à quatre heures d'intervalle, suivies de douleurs intolérables dans la profondeur de l'oreille droite. Une céphalée violente et angoissante précéda les deux crises et dura encore quelque temps après elles. Ces syncopes, comme toutes les suivantes, s'annoncèrent par une sensation douloureuse dans la région cervicale gauche. Pendant la syncope, non seulement le pouls faiblisssait, mais sa fréquence

diminuait notablement. Il tombait de 72 à 60. Une cinquième crise (toujours syncopale) survint le 1er septembre, c'est-à-dire onze jours après la paralysie faciale. Elle put être prédite par la malade qui commençait à connaître les symptômes précurseurs de ses évanouissements (vertiges, douleurs cervicales, anxiété, ralentissement du pouls). Cette fois, une injection de sulfate de spartéine produisit un effet relativement rapide. Le pouls remonta à 68 et même 70 pulsations. La malade sentit le retour de la chaleur et la disparition de la douleur angoissante de la région cervicale. Mais trois jours après l'injection de spartéine, le pouls fléchissait de nouveau, devenait arythmique et ne battait plus que 62. Une nouvelle injection fut suivie du même heureux résultat que la première ; et cependant, cette fois encore, les accidents ne firent trève que pendant trois jours. Et il en fut invariablement ainsi jusqu'au 22 septembre. Sous l'influence de la spartéine, les choses rentraient dans l'ordre pendant trois jours, puis il fallait recommencer. La malade, désormais moins effrayée par ces évanouissements dont elle ignorait le danger, disait en plaisantant qu'elle était « une horloge montée pour trois jours ». Le médecin ne partageait pas la sécurité de sa cliente, car toutes les fois qu'une crise s'annonçait, « c'était la mort qui semblait venir ».

A part la première syncope qui fut insignifiante, toutes les autres se ressemblèrent. Il n'y eut de différence que dans leur durée. Plusieurs se prolongèrent pendant plus de deux heures avec perte complète de la conscience, algidité des membres, sueurs froides, suppression presque complète de la respiration, pouls imperceptible. Après la dernière crise, le pouls se releva, reprit en quelque sorte l'habitude de son chiffre normal qui était de 72 à 74. Et tout fut fini.

On ne peut méconnaître la grande analogie de ce fait avec celui dont je vous entretenais l'autre jour. Le syndrome de Stokes-Adams s'y montre dans toute sa pureté, avec la même complication inattendue : une *paralysie faciale périphérique* totale et passagère.

Tout récemment, un autre exemple de cette association symptomatique s'est présenté à notre observation. C'est encore un lamentable cas de syphilis cérébrale qui, celui-là, s'est terminé par la mort. Nous avons suivi le malade depuis le jour des premiers accidents jusqu'à la fin. L'évolution de la maladie s'est accomplie en

quatre mois, pas davantage, et, malgré une intervention chirurgicale dont le moment a été, je crois, bien choisi, l'issue fatale n'a pu être différée.

Nous avions affaire à un jeune homme de vingt-quatre ans, bien constitué, né de parents sains et qui, jusqu'à l'âge de dix-neuf ans, n'avait jamais été sérieusement malade. En 1892 (il y a par conséquent six ans de cela), il contracta la syphilis et fut soumis à un traitement sérieux pendant quelques mois. Cinq ans plus tard, en 1897, à la suite d'un coup sur le nez, il eut un coryza prolongé pour lequel on ne crut pas devoir recourir au traitement spécifique. La suppuration était d'origine osseuse et cartilagineuse ; une perte de substance partielle du squelette nasal entraîna une difformité incurable : l'effondrement de la voûte du nez. Mais le coryza s'arrêta, et la sécrétion en était complètement tarie lorsque ce malade se présenta à nous le 6 mars dernier. A cette époque, il souffrait déjà depuis deux mois de douleurs de tête intolérables surtout « derrière les yeux » et principalement quand il parlait fort. Le jour de son entrée, il se plaignait d'élancements violents dans la nuque. Il n'avait pas de fièvre, mais nous fûmes frappés de la lenteur de son pouls, qui ne battait que 46. L'antécédent spécifique qu'il avouait nous décida à lui prescrire immédiatement des injections sous-cutanées de calomel. Il les supporta bien, sans amélioration immédiate toutefois. L'appétit restait bon, et l'état général nous rassurait encore; le sommeil seulement laissait à désirer, car les douleurs persistaient pendant la nuit.

Il y avait une quinzaine de jours que ce jeune homme était dans nos salles, lorsqu'un incident imprévu nous donna l'éveil sur la gravité de la situation.

Le 30 mars, au moment de la visite, il dormait d'un sommeil profond, mais le visage était d'une pâleur extrême et animé de petites contractions incessantes; les paupières présentaient le frémissement qu'on remarque chez les sujets hypnotisés. Le front plissé, les mâchoires contractées, l'aspect grimaçant de la face exprimaient la douleur. Les paupières ayant été soulevées, les pupilles nous parurent égales. Le malade s'éveilla et ne répondit qu'à grand'peine à nos questions. Il prétendait n'avoir pas dormi de la nuit; il avait entendu sonner toutes les heures et n'avait cessé de souffrir de son mal de tête habituel. La température déjà prise avant la visite était normale. La langue était propre et humide

et le pouls, un peu inégal, oscillait toujours entre 44 et 46 pulsations.

Je lis maintenant l'observation : « On le fait asseoir sur le bord de son lit : les réflexes rotuliens sont normaux. Mais voilà qu'il laisse tomber lourdement sa tête en avant comme s'il allait défaillir, puis, sans perdre connaissance, il la renverse en arrière et contracte les muscles du cou. La respiration s'anime, devient stertoreuse et par moments, s'arrête complètement. Le visage est rouge, vultueux ; toute la surface du corps rougit comme le visage et les raies « méningitiques » font saillie instantanément. Deux flocons de salive mousseuse apparaissent aux coins des lèvres, et cependant le malade n'a pas perdu connaissance : il répond d'une voix caverneuse en articulant mal les mots, le regard plongeant dans le vide avec une absolue fixité. Les pupilles sont égales et de diamètre moyen. On le replace sur son lit. Le pouls s'élève à 72. La face, la poitrine et les membres se couvrent de sueur et pâlissent rapidement ; les raies méningitiques deviennent maintenant blanches comme si elles avaient été dessinées à la craie. Le pouls retombe à 42. Le malade reprend l'attitude qu'il avait au moment de son réveil : il paraît sur le point de se rendormir, indifférent à la présence de tous ceux qui l'entourent. A cette première crise succède une seconde crise quelques instants après la visite. Elle est plus longue que la première et se termine par un vomissement bilieux. Le pouls bat 40. »

J'interromps mon récit pour vous faire remarquer qu'une crise constituée par de pareils éléments symptomatiques tient à la fois de la *syncope* et de l'*épilepsie*.

Le lendemain et le surlendemain, cet étrange état de mal ne se reproduit pas. D'ailleurs le pouls est moins rare (52 au lieu de 40) ; et cependant les douleurs de tête ne diminuent pas. Les jours suivants, jusqu'au 9 avril, de nouvelles crises se produisent, mais avec des rémissions. Il y a un bon jour sur deux. Les vomissements ont cessé et le malade s'alimente. Tantôt il avale avec avidité, même avec gloutonnerie, tantôt il refuse de manger et ne s'y résout que sur les injonctions de la surveillante. Par moment, il parle avec volubilité, raisonnant de préférence sur les effets des médicaments qu'on lui fait prendre : il dit en éprouver des effets singuliers. Il veut reprendre son travail. Mais il reste couché pour éviter le retour des crises.

L'examen du fond de l'œil pratiqué dès ce jour par M. Péchin, permet de constater déjà les lésions de la *double stase papillaire*, quoique l'acuité visuelle soit encore intacte.

Le traitement spécifique est toujours sans effet. Les injections de bi-iodure de mercure sont substituées au calomel. Malgré quelques journées meilleures durant lesquelles la céphalée disparaît presque complètement, le malaise général subsiste. Une insécurité mal définie empêche le malade de se lever. Quand on l'invite à s'asseoir, il s'y refuse sous prétexte qu'il aurait une crise. Vers le 20 avril, le pouls est à 60. On constate une certaine *asynergie* des muscles de l'œil, par *atonie* simple sans strabisme véritable. Le malade a des bourdonnements d'oreille qui l'empêchent de dormir ; ce sont des « bruits de drague », tantôt lointains, tantôt rapprochés. Ces bruits sont très nets, très intenses, obsédants ; ils sont bilatéraux, mais la « drague » semble plus près de l'oreille droite que de l'oreille gauche. A partir du 26 avril, la vue commence à se troubler, les pupilles sont dilatées et se contractent mal sous l'influence d'une lumière vive. La céphalée persiste, avec une tendance plus prononcée au vertige et une sorte d'état nauséeux sans vomissements.

Après des alternatives de mieux et de pire sur lesquelles je n'insiste pas, nous vîmes au commencement du mois de mai s'affirmer les symptômes de la *localisation cérébelleuse*.

Tous les muscles extrinsèques de l'œil gauche avaient perdu leur tonicité. L'orbiculaire lui-même participait à cette asthénie non paralytique. Cela, joint à la prédominance des phénomènes auditifs dans l'oreille droite, nous faisait supposer une lésion du lobe droit du cervelet. Et en effet, le malade ayant consenti à se lever, la titubation caractéristique confirma tout de suite notre hypothèse. L'absence du signe de Romberg rendait même le diagnostic irrécusable. La localisation fut donc — pour préciser les faits à cette date — représentée sur la feuille d'observation par une figure schématique que je vous soumets telle quelle (Fig. 150).

Il fallait se hâter. La stase papillaire faisait des progrès rapides, la fonction visuelle était compromise. La persistance d'une céphalée atroce, contre laquelle le traitement spécifique employé dans toute sa rigueur restait impuissant, exigeait le moyen suprême de soulagement. Les crises syncopales et convulsives, quoique plus rares, restaient imminentes, avec leur complication menaçante de collapsus. Nous ne pouvions guère espérer que la trépanation fût

curative, mais nous pouvions affirmer résolument qu'elle serait palliative. Elle seule était capable d'enrayer les progrès de l'atrophie papillaire due à la stase veineuse et d'apaiser, sinon de sup-

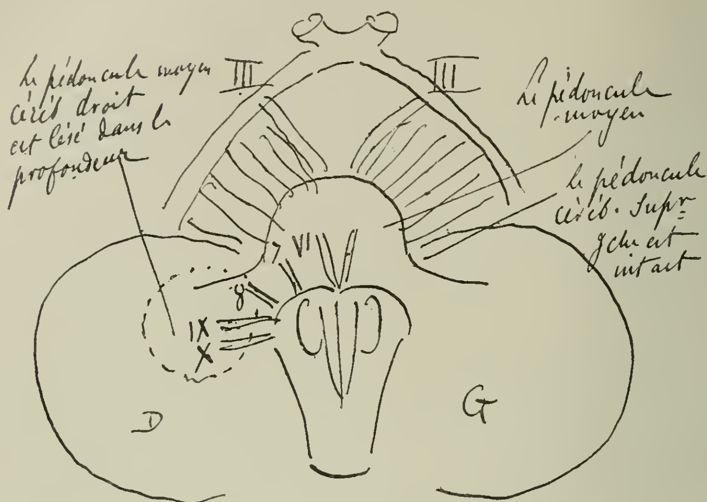


Fig. 150. — Figure schématique empruntée à l'observation de notre malade et représentant la localisation anatomique de la lésion. Cette localisation correspond au cercle ponctué dessiné sur le prolongement du pédoncule cérébelleux moyen du côté droit. La ponctuation indique que la lésion est dans la profondeur du pédoncule.

primer les douleurs. Elle ne comporte en soi aucune gravité opératoire. Elle fut donc décidée.

Comme nous avions diagnostiqué une lésion profonde du cervelet, il n'y avait aucun intérêt à pratiquer une ouverture occipitale. Le but étant de diminuer la tension intra-crânienne du liquide céphalo-rachidien, il suffisait d'effectuer le *débridement* — car c'est d'un véritable débridement qu'il s'agit — dans la région la plus accessible. Bien nous en prit, comme vous allez voir. M. Monod voulut bien se charger d'appliquer une série de couronnes de trépan sur la région pariétale; l'ouverture totale, de forme elliptique, mesurait 8 centimètres de long sur 6 de large. Les suites de l'opération furent très simples. La cicatrisation était complète en moins de quinze jours et le malade, ayant quitté la salle de chirurgie, rentrait dans notre service complètement guéri.

Ce beau résultat ne devait pas être de longue durée. Toutes les fonctions s'exécutaient bien, l'appétit était revenu et le pouls battait régulièrement 72 pulsations, lorsque, le 25 juin, le malade recommença à se plaindre du mal de tête, et, à partir de ce jour, la douleur ne lui laissa plus un instant de répit. Ce n'était pas une douleur localisée, mais elle était beaucoup plus prononcée dans la région occipitale. Dans le courant du mois de juillet, il eut de nou-

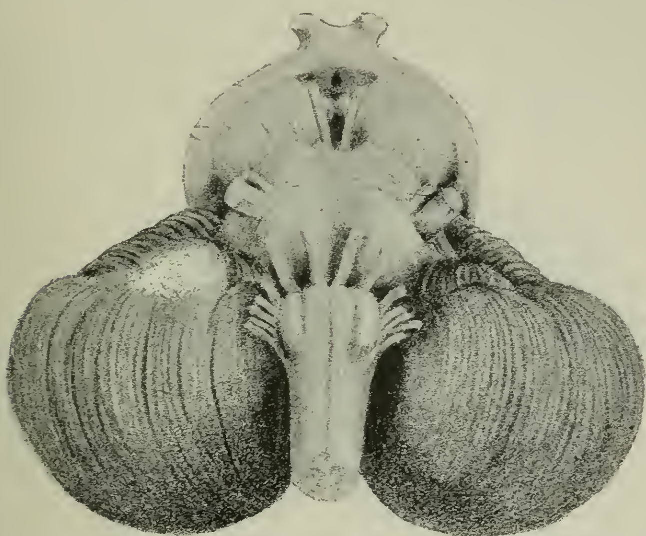


Fig. 151. — Face inférieure de la région bulbo-protubérantielle. — La lésion (tumeur gommeuse) affleure le prolongement du pédoncule cérébelleux moyen du côté droit. La masse de la tumeur est sous-jacente au lobule du pneumo-gastrique. Elle occupe la profondeur du pédoncule cérébelleux.

veau des vomissements et ne s'alimenta plus qu'avec une grande difficulté. Il ne se levait plus, car sa faiblesse était extrême; il avait une sorte d'asthénie musculaire générale, telle que si l'on soulevait son bras, on en sentait tout le poids, et il le laissait retomber lourdement sur son lit. Il avait une hyperesthésie des parties superficielles et des parties profondes, qui lui faisait pousser des gémissements dès qu'on faisait mine de vouloir l'examiner de près et même de le toucher simplement. Vers le milieu du mois de juillet, il n'avait plus que la vie végétative; il était inerte, absorbé, ne répondait aux questions que par des grognements inarticulés. Les réflexes rotuliens étaient abolis, mais on voyait à chaque

instant sursauter les tendons et trembler les masses musculaires. Dans son sommeil demi-comateux, il avait de la carphologie. Les cris que lui arrachait sans discontinuer la céphalée, empêchant tous les autres malades de dormir, on dut l'isoler. Le 19 juillet, on s'aperçut que *toute la moitié gauche de la face* était paralysée y compris l'orbiculaire palpébral. Le lendemain, nous le trouvions sans connaissance, dans le coma absolu, la tête renversée, les muscles de la nuque contractés. Son pouls battait 140. — A 5 heures du soir, il succombait.

L'autopsie justifia complètement nos prévisions. La moitié droite du cervelet renfermait une *tumeur* dure et jaune, d'aspect gom-

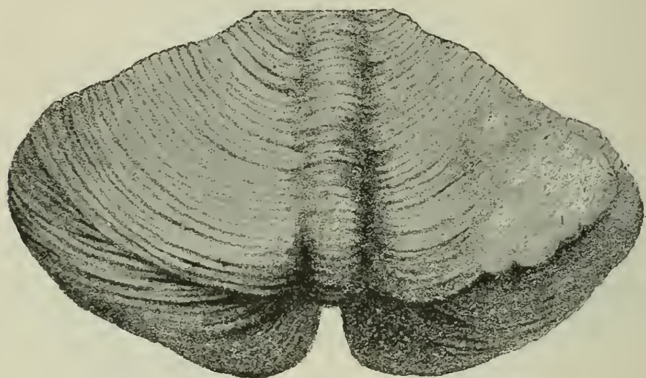


Fig. 132. — Face supérieure du cervelet. La lésion affleure la surface du lobe droit du cervelet à sa partie externe. Elle est sous-jacente aux méninges et traverse de part en part le pédoncule cérébelleux moyen du côté droit.

meux, enclavée dans la masse même du tissu nerveux, mais faisant saillie au niveau du lobule du pneumo-gastrique. En dehors, cette tumeur était immédiatement sous-jacente et adhérente aux méninges. En dedans, elle s'arrêtait à l'extrémité apparente du pédoncule moyen. Sur une coupe transversale, elle semblait un peu plus étendue car elle atteignait le vermis, sans le détruire ni le comprimer. Cette production occupait donc exactement le siège que nous lui avions assigné pendant la vie.

Ainsi, voilà encore une observation de pouls lent et d'ictus convulsifs et syncopaux, réalisant le syndrome caractéristique de la prétendue « maladie de Stokes-Adams ». Tous les signes constatés

dès le début de l'affection avaient permis de diagnostiquer sans la moindre réserve une tumeur cérébelleuse et même de la localiser. C'est évidemment le ralentissement du pouls combiné aux ictus qui indiquait avec le plus de précision le foyer de la lésion. Une telle histoire complétée par une telle vérification anatomo-pathologique est faite pour appuyer très fortement les conclusions qui terminaient ma dernière leçon : à savoir que le syndrome de Stokes-Adams est fonction d'une lésion protubérantielle intéressant le nerf de la dixième paire dès son origine. Les symptômes surajoutés, tels que la paralysie faciale, les paralysies oculaires, les névralgies céphaliques, la migraine elle-même dans toute sa pureté ne sont que des phénomènes de voisinage. Homologues ou directs, ils tiennent exclusivement à ce fait que le foyer du syndrome est contigu aux racines des nerfs bulbo-protubérantiels du même côté ou à leurs fibres cérébelleuses du côté opposé.

IV. — Cette opinion avait été déjà soutenue par Charcot qui plaçait dans la région bulbaire — sans spécifier davantage — le siège anatomique du syndrome de Stokes-Adams. Il plaidait pour la *théorie bulbaire* contre la *théorie cardiaque*. En effet on avait jusqu'alors admis que le ralentissement du pouls résulte d'une faiblesse ou d'une dégénérescence du myocarde. A cette thèse manquaient les meilleurs arguments : ceux que fournissent les autopsies complètes. Sans doute, la dégénérescence du myocarde avait pu être relevée chez des sujets qui, pendant les derniers temps de leur vie, avaient présenté le syndrome de Stokes-Adams; mais les relations d'autopsie étaient muettes sur l'état des artères de l'hexagone. Or, dans l'immense majorité des cas, on trouve ces artères gravement altérées.

D'autre part, Charcot avait insisté sur le ralentissement du pouls qui fait suite aux lésions spontanées ou traumatiques de la colonne cervicale, et qui nécessairement retentissent sur le nerf de la dixième paire, soit à son origine, soit en un point quelconque de son parcours. Mais, si l'excitation du pneumo-gastrique a pour résultat nécessaire le ralentissement du pouls, les seules lésions des racines ou des noyaux de ce nerf sont capables d'ajouter au ralentissement du pouls les ictus caractéristiques du syndrome de Stokes-Adams. Les exemples cliniques et anatomo-pathologiques

dont je viens de vous faire part assignent au foyer de ce syndrome une localisation plus étroite.

V. — Si je me suis attardé à vous présenter le syndrome de Stokes-Adams comme un fait de simple localisation centrale, c'est que dans ces dernières années M. Huchard a soutenu avec un grand talent l'autonomie nosographique du pouls lent permanent associé aux ictus bulbaires[1]. Il s'agirait toujours d'une altération cardio-vasculaire généralisée, dont la localisation bulbo-protubérantielle donnerait naissance au syndrome en question. Et, pour mieux préciser sa pensée, M. Huchard, abandonnant l'appellation de *syndrome* de Stokes-Adams, propose de lui substituer celle de *maladie* de Stokes-Adams.

Il est bien certain que le syndrome relève le plus souvent de l'artério-sclérose généralisée; aussi l'observe-t-on dans la plupart des cas chez des sujets d'un certain âge et entachés du vice diathésique encore indéterminé qui prédispose à l'artério-sclérose. Mais on le voit également se produire chez des vieillards qui n'ont pas la véritable artério-sclérose généralisée. Il peut être ainsi le fait de l'artérite sénile nodulaire, qui a pour lieu d'élection l'hexagone de Willis. Il peut encore, par un procédé anatomo-pathologique très analogue, procéder de l'artérite circonscrite des goutteux, et à ce titre il figure dans la symptomatologie de la goutte cérébrale. Il relève assez souvent de l'artérite syphilitique et en général des artérites infectieuses, telles que ces artérites grippales dont nous avons tous vu depuis quelques années de si nombreux exemples. Enfin, vous venez d'avoir la preuve qu'il ajoute un élément de diagnostic important aux symptômes des lésions du cervelet ou de la base de l'encéphale. En un mot, je le répète encore une fois, il caractérise non pas une espèce nosographique, mais simplement un foyer de localisation anatomique et fonctionnelle.

Qu'on réserve le nom de maladie de Stokes-Adams au syndrome éventuellement déterminé par l'artério-sclérose, passe encore. Nous y verrions même, à la rigueur, le petit avantage de consacrer par un nom d'auteur la découverte d'un complexus clinique observé pour la première fois chez des sujets atteints d'artérite. Mais il est hors de doute que les premiers cas d'Adams et de Stokes, comme ceux de

1. *Société de thérapeutique*, 21 mars 1889.

Morgagni, appartenaient à l'artérite *goutteuse* et à l'artérite *sénile* bien plus qu'à l'artério-sclérose. Et puis, n'y a-t-il point quelque danger à vouloir assigner d'avance à un syndrome une valeur pathognomonique? Un artério-scléreux a quelquefois une tumeur cérébelleuse ou protubérantielle; va-t-on du premier coup, et sans approfondir les choses, déclarer que la tumeur doit être étrangère à la production du syndrome et que l'artério-sclérose peut être seule incriminée?

VI. — D'ailleurs les troubles bulbo-protubérantiels qui ont pour origine l'artério-sclérose du système d'irrigation de la basilaire, se présentent sous des formes très variées : le vertige simple, le vertige avec syncope, le vertige avec convulsions épileptiformes, le vertige syncopal ou épileptiforme avec pouls lent permanent, etc. Toutes ces manifestations trouvent leur cause dans une perturbation fonctionnelle — circulatoire apparemment — des centres protubérantiels et bulbaires. Le professeur Grasset a très ingénieusement démontré leur équivalence approximative au point de vue du diagnostic de localisation[1]. Elles forment, en symptomatologie, un véritable groupe naturel. Mais c'est peut-être aussi pousser trop loin les choses que de les décrire en bloc comme autant de manifestations similaires du vertige des artério-scléreux. Si leur groupement est légitime, leur qualification préjuge trop vite de leur origine. Les théories exclusives ne survivent pas à l'épreuve du temps. On s'est bien vite aperçu que l'artério-sclérose ne dominait pas ainsi la scène : elle a son rôle et personne ne le lui refuse. Or comme le syndrome de Stokes-Adams apparaît quelquefois à titre de complication éphémère dans l'urémie, on en est venu à admettre que le ralentissement du pouls est un symptôme de l'urémie. Après tout, l'urémie est bien capable de se traduire par le syndrome de Stokes-Adams, puisqu'elle est capable de créer tous les syndromes nerveux localisés : l'*aphasie urémique* en est la meilleure preuve. D'autre part, si l'excitation du nerf vague par une substance toxique est le principal élément pathogénique de la bradycardie[2], il est parfaitement admissible que d'autres causes interviennent et même que ces causes puissent agir seules : par exemple, la paralysie

1. *Leçons de clinique médicale* faites à l'hôpital Saint-Éloi de Montpellier, p. 522. Paris, Masson, 1891.
2. Voy. : Chauffard, Bradycardies paroxystiques (*Bulletin Médical*, 1898, p. 297).

des ganglions sympathiques qui a pour effet une diminution du pouvoir accélérateur. Telle est l'opinion de Silva[1].

Tous les faits ne cadrant pas avec le diagnostic préalable et préconçu de l'artério-sclérose, on est allé encore plus loin. On a cherché à dissocier les éléments du syndrome de Stokes-Adams en attribuant à chacun d'eux une signification différente et une pathogénie spéciale. Ainsi, pour nous en tenir aux deux principaux (la lenteur du pouls et les attaques épileptiformes), on a été jusqu'à prétendre qu'ils relèvent de lésions ou de troubles distincts :

1° La lenteur du pouls aurait seule une origine toxique; elle serait la plupart du temps une conséquence de l'urémie. Il est certain que l'âge auquel se manifeste le syndrome permet toujours d'incriminer quelque altération rénale; par conséquent, même en l'absence de l'albuminurie, on a beau jeu pour alléguer que la sécrétion urinaire est défectueuse.

2° Quant aux attaques épileptiformes, elles seraient principalement sous la dépendance d'une irrigation insuffisante de la protubérance. Ici encore l'influence sénile peut être invoquée, attendu que l'athérome des vaisseaux basilaires est très probablement la cause la plus efficace de l'épilepsie des vieillards.

A la vérité, cette disjonction des deux éléments fondamentaux de la maladie de Stokes-Adams n'a rien d'artificiel. On l'observe assez souvent dans la pratique. Il s'en faut que tous les vieillards qui ont du ralentissement du pouls soient sujets à des crises apoplectiques ou convulsives; et inversement l'épilepsie sénile ne se manifeste pas exclusivement comme une complication de la bradycardie. Cette opinion a été défendue par Rémond et Beylac[2]. Mais elle ne tend à autre chose qu'à réhabiliter la théorie de l'urémie, du moins en ce qui a trait au pouls lent permanent. Le fait clinique sur lequel ces auteurs l'ont étayée présentait cette particularité que des crises de dyspnée de Cheyne-Stokes s'ajoutaient au syndrome de Stokes-Adams. Franchement ce n'est pas en vertu de la coexistence de ce phénomène supplémentaire et absolument contingent que l'urémie pourrait être mise en cause. Trop de cas ont

1. Silva (de Pavie). *Des névroses cardiaques.* VIII[e] congrès italien de médecine, tenu à Naples du 20 au 23 octobre 1897.

2. Rémond (de Metz) et Beylac. Pouls lent permanent avec respiration de Cheyne-Stokes et attaques épileptiformes. *Archives médicales de Toulouse*, 15 décembre 1895, p. 517.

été publiés où les signes classiques de l'urémie faisaient défaut pour que l'interprétation de Rémond et Beylac soit généralisée.

Je conclus :

Le ralentissement du pouls est un symptôme; et l'épilepsie, la syncope, le vertige sont autant d'autres symptômes, qui, la plupart du temps, n'ont rien à voir avec le ralentissement du pouls. Mais, telle circonstance *topographique* fait que tous ces symptômes se réunissent et forment un syndrome d'une signification parfaitement déterminée.

Leur groupement n'a donc lui-même, au point de vue du diagnostic, qu'une valeur de *localisation*.

Je ne peux vous proposer de solution plus conciliante.

VINGTIÈME LEÇON

LES TROPHONÉVROSES CÉPHALIQUES

I. Aplasie lamineuse, trophonévrose faciale, hémiatrophie faciale. — Caractères généraux de cette affection. — L'hémiatrophie *faciale* s'étend au delà de la sphère des nerfs *faciaux* proprement dits (hémiatrophie de la langue, de la région cervicale, des membres). — Extension et limitation du processus atrophique. — L'hémiatrophie faciale peut n'être que la maladie d'une région. — Elle peut n'être aussi que la maladie d'un système.

II. Évolution. — Début. — Prétendue prédisposition féminine. — Influence des infections préalables. — Traumatisme.
Type de description classique.
Cas clinique. — Histoire d'une hémiatrophie faciale limitée à une région de la face — Aspect cicatriciel du tégument. — Atrophie des muscles. — Prédisposition névropathique.

III. La lésion trophique faciale relève-t-elle d'une névrite, ou d'une affection cérébro-spinale, ou d'une affection préalable du grand sympathique? — Hypothèse de la névrite — Altérations névritiques des « fibres trophiques ». — Nerfs cénesthésiques et fonction trophique. — Hypothèse d'une lésion centrale. — Expériences sur les fonctions trophiques du ganglion de Gasser. — La cinquième paire n'est pas seule intéressée. — Hémiatrophie bilatérale de deux départements faciaux différents.

IV. Hémiatrophie faciale et hémiatrophie étendue aux membres et au tronc. — Cas de Romberg-Virchow-Mendel. — Cas de Pierre Marie et Marinesco. — Cas de Beevor. — Cas de Pelizaeus. — Cas de Lountz. — Cas de Wallis Ord. — *Région des syndromes alternes*. — Le syndrome peut dépendre d'une lésion protubérantielle primitive ou d'une lésion située au-dessus de la protubérance. — Observation de Diller. — Coïncidence de l'hémiatrophie faciale et de l'hémiplégie vulgaire avec contracture.

V. Troubles trophiques partiels. — Canitie de l'hémiatrophie faciale. — Canitie dans les affections des centres nerveux. — Exemple de canitie rapide.

VI. Dissociation du syndrome hémiatrophie crânio-faciale. — L'hémiatrophie faciale de Romberg n'est qu'une variété des *trophonévroses céphaliques*. — Du rôle pathogénique des lésions de la substance grise péri-épendymaire. — Des trophonévroses dans la syringomyélie. — Des atrophies du tissu osseux dans la syringomyélie et dans les maladies similaires. — Cas de Dejerine et Miraillé, de Queyrat et Chrétien.

VII. Pathogénie de la trophonévrose faciale. — Théorie sympathique. — Stilling, Guttmann, Barwinkel. — Expériences d'Angelucci. — Thèse de Lande et théorie sympathique. — L'aplasie lamineuse primitive est un cas particulier de trophonévrose sympathique. — La répartition des troubles trophiques d'origine sympathique peut être subordonnée à une influence cérébro-spinale.

Messieurs,

Il nous faut toujours revenir à l'étude des troubles trophiques. Le sujet nous y oblige par ses multiples exigences. En dehors de son intérêt d'actualité il s'impose par le nombre croissant des faits

où nous découvrons aujourd'hui une influence *trophique* que nous ne soupçonnions pas hier ; par les localisations de centres nouveaux dans le névraxe ; par l'utilité pratique que comporte la détermination de ces centres.

I. — La question qui va nous occuper est traitée dans les ouvrages classiques avec tous les développements descriptifs qu'il vous importe de connaître : *aplasie lamineuse* ou *trophonévrose faciale*, *hémiatrophie faciale progressive*, voilà les noms qu'on donne à l'affection dont je voudrais à mon tour vous entretenir et dont vous verrez, dans un instant, un remarquable exemple.

C'est une véritable rareté clinique ; et comme il ne s'agit pas en somme d'une maladie grave mais simplement d'une difformité, il ne vaudrait pas la peine de s'y arrêter si la constatation, l'examen, l'analyse des symptômes ne nous ouvraient des aperçus fort curieux sur l'origine de cette affection et sur les troubles trophiques en général.

L'étude des monstruosités nous a beaucoup appris sur la morphologie normale. De même la pathologie est devenue indispensable à la physiologie, car la nature accomplit des expériences que la physiologie ne réalisera jamais ; particulièrement dans le domaine des phénomènes *trophiques* elle a des habiletés, des délicatesses opératoires absolument inimitables. Sans la pathologie, la physiologie des phénomènes trophiques n'existerait pas.

La dénomination d'*hémiatrophie faciale progressive* est, quoique imparfaite, la plus complète et la plus exacte qu'on ait proposée. Du moins a-t-elle le mérite de s'appliquer à la très grande majorité des cas. L'énoncer simplement suffit à vous en représenter les principaux caractères ; les voici en abrégé :

Peu à peu, très lentement, tout à fait insensiblement, une des deux moitiés du visage s'amoindrit, se réduit, s'aplatit ; la peau s'amincit, les saillies musculaires s'affaissent, la graisse disparaît, les os eux-mêmes fondent en quelque sorte, les dents tombent, bref tout un côté de la face dépérit, se creuse, se momifie, et tout cela sans que les malades éprouvent le moindre malaise, sans que la santé générale périclite (Fig. 133). Quelques-uns sont sujets à des névralgies ou à des migraines. Pour ceux-là, il est certain que la coïncidence des douleurs avec l'atrophie sus-jacente n'est pas un pur effet du hasard ; nous y reviendrons tout à l'heure.

Je vous disais que le nom d'hémiatrophie faciale était imparfait. C'est qu'en effet la face n'est pas seule assaillie par cet étrange processus réducteur. La langue est très souvent hémiatrophiée elle-même. Puis, non moins souvent, le cou est gagné dans une certaine étendue. Enfin, presque toujours le crâne est envahi, bien au delà des limites assignées à la face par nos délimitations anatomiques qui n'ont après tout, rien de conventionnel. La face est une région naturelle, le crâne en est une autre, le cou en est une troisième et il faudrait appeler la maladie hémiatrophie crânio-facio-cervicale.... Encore cette longue dénomination serait-elle quelquefois insuffisante, car d'une part l'atrophie peut se propager au tronc et, d'autre part, elle peut exceptionnellement franchir la ligne médiane et devenir bilatérale.



Fig. 133. — Hémiatrophie faciale (cas de Romberg).

Inversement, dans un certain nombre de cas, le même nom dépasserait de beaucoup la mesure : les lésions, en effet, se cantonnent souvent dans un département de la face ou du crâne. Bien plus, elles peuvent, quoique sans changer de nature, n'affecter que la peau, ou les muscles, ou le cuir chevelu. Ainsi la trophonévrose, pour employer un terme d'une acception plus générale, est complète ou partielle ; et lorsqu'elle est partielle, c'est de deux façons : par limitation à un *territoire* ou par limitation à un *système*.

Déjà, vous le voyez, la *dystrophie*, élevée autrefois par Romberg à la dignité de maladie, commence à perdre les attributs d'une entité, nosographiquement définie. Ce n'est plus qu'un syndrome.

II. — Je voudrais encore, avant d'en venir à notre malade, vous dire en quelques mots la marche et l'évolution de cette dystrophie singulière.

Elle débuterait vers la vingtième année, sans être annoncée ni précédée par aucun incident pathogénique. Elle serait plus fré-

quente chez la femme que chez l'homme dans la proportion de 9 pour 6 selon Lervin. Elle se manifesterait de préférence à gauche. Voilà ce qu'on enseignait il y a quelque vingt ans. Aujourd'hui nous n'avons pas « changé tout cela », mais nous savons que l'âge est un élément étiologique indifférent; que la prédisposition féminine ne peut pas être établie sur un chiffre de cas aussi restreint que celui dont la science dispose; nous savons que certains processus infectieux sont réputés capables de mettre en train le travail de dénutrition, mais nous avons encore le droit de faire des réserves sur ce point; nous savons enfin que la prédominance numérique des hémiatrophies faciales gauches est assez faible pour passer facilement à droite après le recensement prochain. Bref, nous savons bien peu de chose sur les causes vraies, c'est-à-dire les *déterminantes*. Frémy, Emminghaus, Panas, admettent l'influence des traumatismes. Retenez cette opinion, Messieurs, et plus tard vous déciderez si le rôle étiologique du traumatisme pourra être invoqué lorsqu'il faudra, en présence d'une hémiatrophie faciale, discuter le diagnostic de syringo-encéphalie — passez-moi ce néologisme —, pour ne pas dire syringomyélie cérébrale.

La plupart des descriptions classiques de l'hémiatrophie faciale sont extrêmement embellies. Elles visent un idéal. Elles en ont un d'ailleurs : c'est le modèle, le prototype du genre. Je parle d'un malade qui a littéralement vécu de sa maladie, puisque il a couru le monde, allant de clinique en clinique, exhibant ses deux profils et réalisant de sérieux bénéfices sur ses portraits vendus aux médecins et aux élèves de tous les pays. Mais peu de cas sont dignes de rivaliser avec celui-là. Quelques-uns mêmes sont tellement atténués, tellement rudimentaires, qu'ils peuvent passer inaperçus. Vous allez en avoir une preuve sous les yeux, car la malade que je vais vous présenter, entrée à l'hôpital pour une pleurésie, a été la première surprise de l'intérêt que nous n'avons cessé de manifester pour son asymétrie faciale. Elle croyait que cela ne se voyait pas! Bien plus, parmi les nombreux médecins qui l'ont examinée sur notre demande, très peu se sont aperçus de sa trophonévrose, et vous vous étonneriez justement de cet aveuglement si vous n'aviez sous les yeux que la photographie du sujet.

D'ailleurs, Messieurs, vous ne manquerez pas de remarquer que, dans le cas actuel comme dans beaucoup d'autres, la photographie

a singulièrement fait ressortir ce qui, à simple vue, n'apparaît pas du premier coup. Il y a sur l'image une amplification extraordinaire des caractères morbides; vous ne pourriez même vous en rendre compte qu'en faisant la comparaison avec le modèle. Sans doute cette femme n'a pas les deux moitiés du visage semblables, mais la différence ne paraît pas aussi grande que la photographie la fait voir. Le cliché, d'autre part, ne rend que ce qu'il a reçu.





Fig. 134 et 135. — Hémiatrophie faciale.

Sa probité est absolue, excessive même au gré de ceux, de celles surtout qui l'accusent invariablement de leur ajouter des rides.

Voici maintenant, en quelques mots, l'histoire de notre malade.

Elle a été, vous dis-je, admise dans le service pour une pleurésie séreuse; elle est guérie et va reprendre sa vie ordinaire. Il n'y a rien de commun entre la trophonévrose faciale et l'affection accidentelle et passagère qui l'a amenée à l'hôpital. Je ne m'occuperai donc que de sa trophonévrose. Elle-même ne sait nous en dire que très peu de chose. Lorsqu'elle se maria, à l'âge de dix-huit ans, sa mère qui ne l'avait pas vue depuis quatre ans lui fit remarquer que la moitié gauche du menton n'était pas pareille à la moitié droite, et qu'elle *faisait saillie*. C'est le souvenir le plus ancien que notre malade puisse évoquer. Puis, à vingt ans, c'est-à-dire deux ans après la première remarque de sa mère, elle dut pour je ne sais quel motif demander à l'état civil un signalement d'identité. L'em-

ployé mentionna comme *signe particulier* une *cicatrice sur la partie droite du menton.* Cependant il n'y avait eu là ni plaie ni brûlure.

Depuis cette époque la « cicatrice » a grandi peu à peu. Mais c'est une cicatrice étrange, simple tache blanchâtre, sans rétraction du derme, sans adhérences, sans modification de la consistance de la peau. La saillie de la moitié gauche du menton constatée au début n'était donc que le fait du retrait de la moitié droite, et c'est bien ainsi que les choses apparaissent encore. L'asymétrie est en effet beaucoup plus marquée dans les parties inférieures du visage. Il semble que la ligne médiane se soit incurvée de manière à décrire une courbe à concavité ouverte à droite. La peau a cependant sa coloration et sa souplesse. Par conséquent ce n'est pas le tégument qui est principalement en cause. Les muscles ne sont pas non plus atteints spécialement, mais tout autant que le tégument; on s'en aperçoit aux mouvements de physionomie qui font apparaître à gauche des saillies et des plis qui manquent à droite. La lèvre inférieure est deux fois moins épaisse à droite qu'à gauche. La lèvre supérieure à droite, l'aile droite du nez, la joue droite paraissent diminuées, littéralement atrophiées dans leur ensemble, surtout au moment où la malade parle. Les régions orbitaires sont à peu de chose près semblables, quoique la fente palpébrale soit plus oblique à droite qu'à gauche. La voûte palatine forme une ogive régulière ; les dents sont en mauvais état, mais également des deux côtés. Quant à l'os malaire et au maxillaire inférieur ils sont évidemment moins épais, moins anguleux à droite. Les cheveux sont partout d'une couleur uniforme. Les sécrétions lacrymale et sudorale sont normales des deux côtés.

En somme tout se borne, vous le voyez, à une dystrophie assez superficielle et limitée à la sphère de distribution de la *troisième branche de la cinquième paire.* J'ajoute que cette femme n'a jamais eu de douleurs d'aucune sorte, qu'elle a une sensibilité intacte, que la fonction vaso-motrice ne semble troublée en rien ni à gauche ni à droite, enfin qu'elle n'a présenté ni paralysie faciale périphérique ni paralysie névropathique des membres.

Il y a loin de là aux formes franchement caractérisées de l'hémiatrophie faciale dans lesquelles la peau, les muscles, les parties osseuses semblent revenir aux dimensions de l'enfance. Mais si bénin que soit notre cas, il n'en faut pas davantage pour affirmer

une affection absolument identique par nature avec la trophonévrose de Romberg.

Ce qui pourrait seulement nous inspirer quelques doutes sur l'authenticité ou la raison d'être d'une affection nerveuse dans le fait actuel, c'est l'absence de tout antécédent névropathique personnel. Il est rare, en effet, que les malades atteints d'hémiatrophie faciale n'aient pas, à un moment donné, souffert de migraines, de névralgies, de céphalée de croissance, de paresthésies intermittentes, etc. Les auteurs soutiennent que la sensibilité est respectée, mais c'est une règle qui admet de nombreuses exceptions. Notre malade n'a rien de tout cela, et, qui plus est, elle nous paraît tout à fait exempte de nervosisme.

Faut-il donc considérer cette femme comme atteinte de trophonévrose faciale fortuitement et sans prédisposition ? — Assurément non, car elle a des antécédents héréditaires capables de suppléer largement à tous les antécédents personnels qui lui manquent. Son père est mort paralysé à 40 ans. Sa mère, vivante encore et âgée de soixante-treize ans, est hémiplégique. Enfin elle a appris de ses parents que, depuis quatre générations, du côté maternel, la maladie mortelle a toujours été l'apoplexie. C'est là encore plus qu'il n'en faut pour établir une susceptibilité transmissible de l'appareil nerveux, et vous savez qu'en pareille matière il n'est pas nécessaire d'exiger des preuves d'hérédité *similaire*.

III. — Mais existe-t-il un rapport anatomique entre le fait que vous avez sous les yeux et la maladie décrite sous le nom de *trophonévrose faciale* ? Ne pourrait-il s'agir, à la rigueur, d'une névrite simple, périphérique et localisée ? Là est le vrai problème. Et comme il n'y a aucun doute que notre malade soit atteinte d'hémiatrophie faciale progressive, comme ce diagnostic s'impose sans réserve, c'est le problème de la trophonévrose en général qu'il nous faut aborder. En d'autres termes, la lésion trophique faciale, — dans le cas actuel comme dans tous les autres cas, — est-elle la conséquence d'une névrite ou d'un processus localisé dans une partie déterminée du centre cérébro-spinal ou de l'appareil sympathique ?

De *névrite*, franchement, il ne peut guère être ici question. Une névrite n'a jamais cette allure essentiellement progressive qui caractérise l'hémiatrophie faciale. Une névrite frappe la sensibilité dans des territoires connus d'avance ; et tel n'est pas le cas. Une

névrite — si le mal respecte les fibres sensitives et se localise sur les fibres motrices — entraîne forcément, au moins pendant quelques jours ou quelques semaines, une incapacité motrice, qui serait, dans l'espèce, une paralysie faciale ; et jamais on n'a rien observé de semblable. Une névrite enfin qui réserverait exclusivement son activité pour les prétendues « fibres trophiques » ne procéderait pas avec cette lenteur, cette régularité implacable ; comme toute autre névrite elle aurait des caprices, des changements de siège, d'intensité, elle ne serait pas fatalement vouée à l'incurabilité dès le premier jour....

Bref, il ne peut être ici question de névrite et l'observation anatomo-pathologique de Mendel, sur laquelle on avait pu compter momentanément pour résoudre le problème, reste lettre morte; car nous savons aujourd'hui ce qu'il faut penser de ces lésions *névritiques* constatées chez des sujets malades depuis tant et tant d'années. Elles sont secondaires et non primitives. Le cas de Mendel n'a donc plus qu'un intérêt historique, qu'il emprunte surtout à ce fait que le sujet avait été examiné par Romberg et par Virchow[1]. Il s'agissait d'une femme tuberculeuse, à l'autopsie de laquelle on trouva des altérations atrophiques sur la racine ascendante de la cinquième paire. Il n'en fallait pas plus pour conclure bien vite que cette racine contient des *fibres trophiques*[2].

Une telle conclusion s'imposait presque à l'époque où la *fonction trophique* était supposée appartenir à des organes nerveux spéciaux. Il fallait même préciser toute de suite la localisation du processus et déclarer que la névrite ne touchait que les *nerfs trophiques*. Après tout, cela n'est-il pas admissible? — Car il est certain que tous les filets de la cinquième paire peuvent ne pas être intéressés en même temps. Les plus superficiels et les plus profonds, ceux de la peau et ceux du squelette, destinés à des fonctions qui n'ont rien à voir avec la vie de relation, sont accessibles à de certaines influences morbides. Ils ont pour rôle d'annoncer aux centres les phénomènes nutritifs qui se passent dans ces parties ; et les centres répondent à leurs avertissements soit directement par les racines antérieures, soit indirectement par la voie du grand sympathique. Les vrais nerfs trophiques sont donc ceux qui actionnent les centres de l'activité fonctionnelle; ils ont une

1. *Deutsch. med. Zeitung*. 1888, 33, p, 407.
2. Hirt. *Maladies du système nerveux*, p. 394.

polarisation centripète ; ils sont *sensitifs* à leur façon. Ce sont les nerfs de la *cénesthésie*. Les vibrations qui se propagent dans leur milieu conducteur n'atteignent pas la sphère corticale de l'aperception ; elles s'arrêtent, ou mieux, se réfléchissent sur les centres inférieurs.

Or, il est bien difficile de concevoir une névrite *périphérique* frappant les nerfs de la cénesthésie et respectant tous les autres conducteurs nerveux — puisque l'hémiatrophie faciale peut évoluer sans troubles de la motilité ni de la sensibilité. Au contraire on comprend très facilement qu'une lésion se produise sur une catégorie déterminée de *cellules nerveuses* et de cette manière donne lieu à un syndrome tout à fait spécial, comme celui de l'hémiatrophie faciale. On connaît l'action élective de certains poisons sur des cellules de telle ou telle espèce et sur celles-là seulement. Les grandes différences morphologiques des éléments nerveux, particulièrement du corps cellulaire des neurones, répondent évidemment à des aptitudes et à des susceptibilités très distinctes, très variées ; et la cause d'une altération cellulaire d'où résulte une névrite des fibres cénesthésiques, peut rester sans effet sur le corps cellulaire d'une fibre motrice ou d'une fibre de la sensibilité tactile.

Voilà la question ramenée ainsi à l'hypothèse d'une *lésion centrale*. C'est l'hypothèse qui a, pendant longtemps, rallié le plus grand nombre de partisans. D'abord il semblait que la maladie, en manifestant sa prédilection pour la cinquième paire, dût avoir son « substratum » anatomo-pathologique dans le ganglion de Gasser. Les expériences classiques dont ce ganglion avait fait les frais chaque fois qu'il s'était agi des fonctions trophiques, ajoutaient une certaine vraisemblance à la *théorie ganglionnaire*. En effet Brown-Séquard, ayant réséqué le ganglion de Gasser sur de jeunes animaux, avait vu survenir un ensemble de troubles trophiques comparables à ceux de l'hémiatrophie crânio-faciale. Les interventions de la chirurgie contemporaine n'ont pas entraîné les mêmes effets chez l'homme adulte; mais cela ne signifie pas grand chose, car il n'y a aucune parité entre la résection d'un ganglion et le processus morbide spontané dont ce ganglion peut être le siège.

Le véritable argument à invoquer *contre la localisation ganglionnaire primitive* c'est l'extension de l'hémiatrophie à des parties

qui ne relèvent pas de la cinquième paire, comme la langue, les muscles de l'épaule et du bras, etc. Les observations cliniques sont, à cet égard, bien plus démonstratives que la physiologie expérimentale et que l'anatomie pathologique elle-même, du moins jusqu'à nouvel ordre. Elles prouvent que la lésion ou le trouble fonctionnel primordial occupent quelquefois non pas le ganglion ou telle ou telle partie des nerfs, mais bien l'*axe cérébro-spinal*. A la rigueur on pourrait considérer comme un fait du hasard l'étrange association d'une atrophie faciale des deux branches supérieures du trijumeau *gauche* avec une atrophie faciale de la branche inférieure du trijumeau *droit*. Une polynévrite est, par définition, capable de ces coïncidences. Mais ce qui n'appartient pas à la polynévrite, c'est la localisation des troubles trophiques à une seule moitié du corps. Ou bien, si l'on peut (en raison des faits, qui priment toute considération théorique) attribuer à la polynévrite unilatérale un rôle dans la pathogénie de l'affection, il faut admettre que la localisation à une seule moitié du corps résulte d'une susceptibilité particulière des nerfs de ce même côté. Et alors, presque nécessairement, nous devons croire que ladite « susceptibilité » réside dans le centre commun à tous les nerfs, c'est-à-dire dans la moitié correspondante du névraxe. Car tous les nerfs — ceux de la vie végétative comme ceux de la vie de relation, — reçoivent les incitations d'une des deux colonnes grises cérébro-spinales.

IV. — Il faut bien, d'autre part, reconnaître qu'il ne s'agit pas toujours d'une hémiatrophie répartie uniformément sur toute la hauteur du sujet. Bien loin de là ; les cas de ce genre sont même exceptionnels. Mais les *hémiatrophies partielles* ne sont pas rares, et les faits déjà assez nombreux qu'on en a publiés servent de transition entre l'hémiatrophie totale et la trophonévrose de Romberg. C'est qu'en effet la coïncidence de la trophonévrose de Romberg avec l'atrophie homo-latérale des membres et du tronc n'est pas de constatation récente. Il y a très longtemps qu'elle a été signalée. Le cas de la malade de Mendel, vue par Romberg et décrite par Virchow, est précisément d'autant plus intéressant à cet égard que l'autopsie en a été faite avec le plus grand soin. Chez cette femme, le membre supérieur gauche, le moignon de l'épaule, la mamelle étaient atrophiés de la même atrophie que la

moitié gauche du visage[1]. Or les lésions *névritiques*, dans tous les nerfs examinés, étaient de nature à faire supposer une maladie primitivement périphérique. Vous savez qu'il n'y a là parfois qu'une apparence. La technique, même aujourd'hui, malgré tant de progrès réalisés, ne nous permet pas toujours d'affirmer que les altérations périphériques sont primitives, autochtones, ou secondaires à une lésion centrale.

Le cas de Mendel, évidemment relatif à une trophonévrose de Romberg, n'était donc pas un cas pur, du moins sous le rapport topographique ; l'atrophie dépassait la sphère du trijumeau. Une observation analogue de Pierre Marie et Marinesco rappela l'attention sur cette anomalie apparente.

Le malade de Pierre Marie et Marinesco présenta les premiers signes de l'hémiatrophie faciale vers l'âge de onze ans, à la suite de l'extraction d'une dent. La bouche était déviée et le côté *gauche* du visage était le siège de vives douleurs. Dès cette époque le bras *gauche* parut être moins gros que le bras droit. Pendant la convalescence d'une maladie fébrile grave — dont la durée avait été d'un mois — on remarqua que la paupière *gauche* tombait, et le malade eut pour la première fois de la diplopie. Plus tard l'asymétrie du visage s'accentua. Tous les muscles de la moitié *gauche* du visage, y compris ceux du nerf facial supérieur, s'atrophièrent. Les muscles de l'épaule *gauche*, du bras et de l'avant-bras *gauches* s'atrophièrent de même, progressivement, sans douleurs, sans accès fébriles. La contractilité galvanique et faradique était très amoindrie, presque nulle, ce qui s'explique étant donné l'amoindrissement considérable des muscles; mais on ne constatait pas de réaction de dégénérescence, et les mouvements volontaires étaient conservés quoique très affaiblis. En un mot il s'agissait d'une hémiatrophie surtout musculaire. Et comme le tégument et le squelette étaient respectés, Marie et Marinesco, sans se prononcer sur la nature de l'affection, se refusaient à admettre une *hémiatrophie faciale du type de Romberg*[2].

Sans doute il ne s'agissait pas du type de Romberg. Mais, après tout, le type de Romberg diffère-t-il donc à ce point de ceux où existe un certain degré d'atrophie des membres? — Quoi qu'il en

1. Zur Lehre von der Hemiatrophia facialis. *Neurol. Centralbl.*, 1888, n° 14.

2. Sur un cas d'hémiatrophie de la face et des membres supérieurs avec paralysie faciale du même côté. *Soc. méd. des hôp.*, 22 février 1895.

soit, très peu de temps après la communication de MM. Marie et Marinesco, M. Beevor apportait à la Société médicale de Londres le cas d'une fille de vingt ans chez laquelle l'hémiatrophie de la face, laissant intacts les muscles, les cartilages et les os, ne s'était attaquée encore qu'au tégument. Deux ans auparavant, deux dents cariées de la mâchoire supérieure s'étaient brisées, six mois après, une petite fossette s'était creusée sur la joue droite, de plus en plus profonde et rétractile ; et c'est ainsi que la joue devint toute mince, paraissant même diminuer de superficie. A part cette lésion singulière, aucune autre altération, aucun trouble fonctionnel ne se produisirent. Beevor, du reste, n'hésitait pas à considérer cette *hémiatrophie faciale droite* comme la conséquence d'une affection préalable des fibres *trophiques* du nerf trijumeau[1]. Voilà un cas qui, par sa localisation, s'écarte sensiblement du cas de Marie et Marinesco. Et cependant, comme il est bien difficile de ne pas voir les analogies qu'il présente avec un troisième cas — celui-là très voisin de celui de Marie et Marinesco, — vous reconnaîtrez entre les deux premiers un certain air de famille. Je fais allusion à une observation clinique de Pelizaeus, et je vous en énumère simplement les traits principaux.

Chez un enfant sain et sans tare héréditaire se déclare une paraplégie spasmodique du membre inférieur gauche avec varus du pied et du genou. Plus tard on voit le tégument de ce membre se « scléroser », sans douleurs, sans inflammation ; puis le membre supérieur gauche est envahi par le même travail de sclérose totale, auquel prennent part la peau, les muscles, les gaines tendineuses. Ce bras et cette jambe — la jambe surtout — restent fort en retard sur les membres du côté opposé. Car on ne tarde pas à s'apercevoir que les os et les articulations sont atteints de la même dystrophie[2]. Chez l'enfant on juge mal de la régression du tissu osseux, attendu que le membre « atrophié » peut encore continuer de s'accroître. On suppose qu'il diminue, mais seulement par comparaison avec l'augmentation du membre opposé.

Dans tous ces cas, vous voyez, malgré certaines dissemblances, des caractères communs auxquels vous avez, sans hésiter, attribué

1. *Soc. méd. de Londres*, 8 avril 1895.

2. Pelizaeus. Ueber einen ungewöhnlichen Fall von progressiver Hemiatrophie, Myosklerose, Sklerodermie und Atrophie der Knochen und Gelenke. *Neurologisches Centralblatt*, 1897, n° 12.

leur signification véritable. Invariablement la dystrophie débute vers l'adolescence, affecte tantôt le tégument, tantôt les muscles, tantôt le tégument et les muscles, évolue sans douleur, sans incidents, sans poussées fébriles et aboutit progressivement à une infirmité incurable. Vous avez pressenti là une possibilité de *gliomatose*, et il y a de grandes chances pour que la preuve anatomo-pathologique confirme prochainement cette hypothèse. Déjà quelques faits cliniques l'ont sanctionnée.

Ainsi les cas d'hémiatrophie faciale combinée avec l'hémiatrophie du tronc et des membres servent de transition entre l'hémiatrophie faciale isolée (qui peut-être symptomatique d'une syringomyélie à localisation bulbo-protubérantielle) et la simple hémiatrophie du tronc et des extrémités. La syringomyélie peut, en effet, donner lieu à une hémiatrophie progressive sans participation de la face. Les cas de ce genre ne sont pas communs, mais il suffit qu'ils existent pour compléter l'ensemble des faits cliniques où l'atrophie de l'ensemble des tissus — soit limitée, soit généralisée — est la manifestation dominante d'une gliomatose cérébro-spinale[1].

Nous voilà donc bien loin de la polynévrite.

Déjà la localisation unilatérale et en quelque sorte *hémiplégique* des troubles trophiques avait suffi pour éveiller l'idée d'une lésion centrale. Mais ce qui appartient encore moins à la polynévrite c'est la combinaison d'une hémiatrophie crânio-faciale à gauche avec une hémiatrophie du tronc et des membres à droite. Une pareille rencontre de *deux trophonévroses* dans deux grands territoires distincts, chez le même sujet, ne saurait être considérée comme fortuite. Tel était le cas d'une malade de Lountz. Au reste, Messieurs, si l'observation que je vais rapporter était seule de son espèce, vous auriez encore le droit de supposer une fantaisie du hasard. Il n'en est rien. D'autres faits ont été publiés qui, malgré quelques nuances dans les détails, rappellent d'une manière frappante l'histoire dont voici le résumé en quelques mots:

Une femme de vingt-six ans, sujette depuis six ans à des douleurs violentes dans tout le membre inférieur droit, s'aperçut un jour que *toute la moitié droite* de son corps avait subi une diminution de volume considérable, par le fait d'une sorte d'amaigrissement.

1. Voy. une observation de Bachvook. *Medical News*, 28 avril 1895, n° 16, p. 431.

Tous les organes, tous les tissus avaient participé à cette déchéance, y compris la mamelle dont la sécrétion s'était tarie. Vers la même époque la joue *gauche* présentait elle-même un amaigrissement notable (Fig. 156). Deux ans plus tard, alors que les douleurs *des membres droits* ne cessaient de se manifester par crises, l'atro-

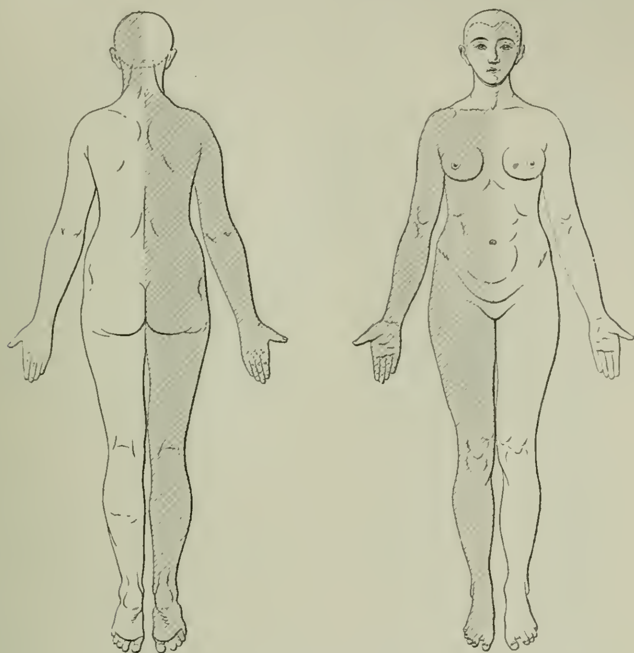


Fig. 156. — Hémiatrophie alterne (Schéma du cas de Lountz).

phie de la partie inférieure *gauche* du visage s'accentuait de plus en plus; l'aile gauche du nez et la moitié gauche des lèvres avaient perdu beaucoup de leur épaisseur sans que la motilité fût en rien modifiée. L'atrophie des membres droits et de la moitié droite du tronc continuait en même temps son évolution progressive, de telle sorte qu'il s'agissait bien en réalité d'une *hémiatrophie totale croisée*[1].

Lountz qui avait observé ce cas peu ordinaire croyait à une névrite. Kojevnikoff au contraire frappé surtout de la disposi-

1. *Soc. de Neurol. et de Psychiatrie de Moscou*, 19 janvier 1896. *Anal.* in *Revue neurol.*, 1896, n° 9.

tion croisée de l'atrophie, admettait une lésion centrale. Cette dernière opinion me paraît s'imposer par la précision même avec laquelle le type *alterne* de la trophonévrose s'affirma dans la période d'état de la névrose. Il n'est pas douteux que, pour se manifester par de tels symptômes, la lésion doit occuper une région de *décussation,* sans rien spécifier de plus pour l'instant. Il est aussi de toute évidence que dans cette *région de décussation* on doit rencontrer des fibres déjà décussées là où d'autres ne sont pas décussées encore. Et quelle que soit cette région, les faisceaux qui la parcourent doivent avoir dans leur ensemble, les mêmes rapports de superposition que les faisceaux pyramidaux du bulbe et de la moelle.

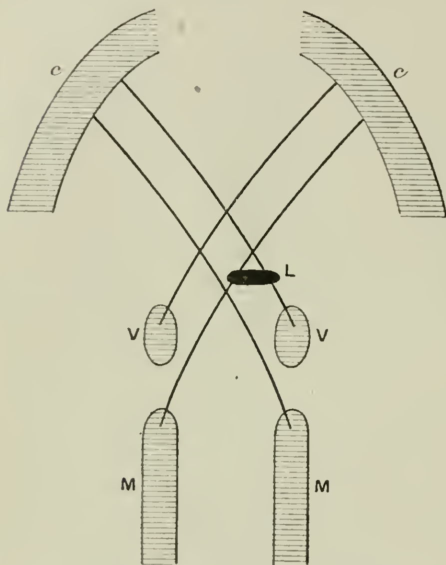


Fig. 157. — Schéma de la] localisation des syndromes alternes.

cc. écorce des hémisphères cérébraux avec leurs fibres de projection ; — VV, noyaux du pont de Varole ; — MM, colonies grises de la moelle ; — L, lésion interceptant les fibres de projection au-dessus de leur entre-croisement et au-dessous.

Un schéma va préciser les faits :

Une lésion L intéresse des fibres destinées à un noyau bulbaire V (noyau quelconque situé à droite) et elle intéresse également des fibres destinées à toute une colonne grise du côté gauche. De là le *dispositif alterne* du syndrome. Or, comme dans le cas d'*hémiatrophie alterne*, les deux territoires atrophiés sont, d'une part la moitié droite du corps, d'autre part la moitié *gauche* de la tête, il n'est pas contestable que la lésion occupe la région protubérantielle.

Déjà, il y a trois ans, Wallis Ord avait rapporté un cas analogue d'hémiatrophie ou d'*hémitrophonévrose alterne.* Je tiens encore à vous en énumérer les principaux caractères. Vous en tirerez vous-mêmes la conclusion[1].

1. *The Lancet*. 16 mars 1895.

Il s'agissait d'une fillette de douze ans bien portante et n'ayant pas d'antécédents pathologiques, chez laquelle survint sans cause apparente un arrêt de développement de tout le côté droit du corps jusques et y compris l'œil de ce côté. Il se produisit même un phénomène trophique peu commun chez un enfant : un *arc sénile* ou *gérontoxon* de l'iris droit. La myopie compliquée d'astygmatisme dont le même œil fut atteint, résultait également d'un phénomène mécanique lié à l'incorrection du développement, l'adaptation des parties molles et du squelette se faisant mal. A partir de l'œil, c'est-à-dire *au-dessus du sourcil droit*, le développement continuait de s'effectuer normalement, et, par contre, *au-dessus du sourcil gauche*, on constatait une atrophie des parties molles et du squelette.... (Fig. 156). L'enfant n'avait ni paralysie, ni contracture, ni anesthésie, rien enfin qui pût faire supposer une lésion de l'hémisphère. Et cependant Wallis Ord considérait — je ne sais trop pourquoi — ce syndrome comme une forme atténuée de l'hémiplégie spasmodique infantile.



Fig. 158. — Hémitrophonévrose alterne (schéma du cas de Wallis Ord).

Loin de contester l'exactitude de ce diagnostic, je vous fais simplement remarquer que l'auteur de l'observation n'hésitait pas à faire remonter jusqu'à l'hémisphère cérébral la cause anatomo-pathologique de l'atrophie. Et ce n'était pas une atrophie banale, puisque le squelette lui-même n'était pas épargné.

La protubérance annulaire ou pont de Varole, voilà bien, Messieurs, la *région des syndromes alternes*. Je vous disais que les exemples ne manquaient pas ; je vous en citerai donc encore un, toujours relatif à une hémiatrophie faciale. Celui-là, que j'emprunte à Th. Diller[1] consiste en la combinaison d'une hémiatrophie faciale droite avec une *épilepsie jacksonnienne* gauche.

1. *The Journal of nervous and mental Disease*, mai 1895, nº 5, p. 284.

Le malade était un garçon de vingt-neuf ans sans précédents pathologiques, chez lequel un *traumatisme* de la région frontale droite fut suivi d'une hémiatrophie crânio-faciale du même côté; la lenteur et la progression régulière de la trophonévrose permettaient de la considérer comme appartenant au type classique de Romberg. Mais plus tard, alors que la maladie était déjà confirmée, cet homme commença à avoir des crises convulsives sur la nature desquelles il n'y a pas de confusion possible. Il éprouvait des engourdissements, des picotements dans les orteils du côté gauche; ces sensations remontaient le long de la jambe et de la cuisse jusqu'au tronc, gagnaient le bras gauche, le cou, la face, et cette aura à long parcours se terminait par une douleur violente dans la moitié droite du visage, avec un maximum d'intensité dans la région atrophiée. « Ces attaques se sont répétées plusieurs fois sans perte de connaissance et le malade prétend qu'il avait de la faiblesse musculaire dans la moitié gauche du corps. Il y aurait eu aussi des convulsions généralisées, et il affirme que cette nouvelle espèce d'attaque était précédée des mêmes troubles sensitifs; et il perdait connaissance pendant ces convulsions[1]. »

Le fait que les crises jacksonniennes du côté gauche se terminaient par une exaspération douloureuse dans la moitié droite du visage paraît établir suffisamment une relation pathogénique entre les deux phénomènes. Assurément on localise toujours, en premier lieu, dans la région motrice de l'écorce le trouble fonctionnel ou la lésion anatomique qui déterminent une épilepsie partielle si bien caractérisée. Alors, dans le cas actuel, il devient difficile d'imaginer quels rapports auraient entre eux le trouble nerveux cortical qui provoque les convulsions et le trouble nerveux protubérantiel d'où procède l'hémiatrophie faciale. D'un autre côté, il faut tenir compte des faits déjà assez nombreux d'épilepsie jacksonnienne, survenue au cours d'affections cérébrales *non corticales*. Et comme, dans l'observation de Diller, la succession des crises convulsives et des douleurs faciales est immédiate, il est à peu près impossible de ne pas attribuer aux unes et aux autres la même localisation. Pour ma part, je considère cette localisation comme protubérantielle, ainsi d'ailleurs que toutes les localisations de syndromes *alternes*.

1. Anal. de Marinesco. *Revue neurol.*, 1895, p. 410.

Mais si les syndromes alternes relèvent forcément de cette localisation, cela ne signifie pas que la lésion primitive soit elle-même *protubérantielle*. Je veux dire par là qu'une lésion corticale, par exemple, ou capsulaire, peut, exerçant une action à distance sur la *région des syndromes alternes*, y propager la variété d'excitation nécessaire pour entraîner une dystrophie. C'est ainsi que l'hémiatrophie crânio-faciale peut faire suite à un *ramollissement ischémique de l'hémisphère*.

Tout récemment, j'en ai observé un exemple chez un officier atteint de syphilis cérébrale : deux ictus l'avaient rendu hémiplégique du côté droit; l'hémiplégie, compliquée non d'aphasie mais de dysarthrie simple, avait été spasmodique dès les premiers jours qui suivirent le second ictus. A quelque temps de là, le front et la région pariétale droite commencèrent à se déprimer et le malade, hanté à juste titre par le spectre de la syphilis, crut qu'il avait une carie du crâne. Mais la dépression osseuse continuant de s'accentuer, il ne fut pas difficile d'en reconnaître bientôt la nature. Une sorte d'enfoncement à concavité inférieure, courant parallèlement au bord supérieur de l'écaille du temporal sur le pariétal et sur le frontal, vient se terminer en avant à quelques centimètres de l'arcade sourcilière. Cela s'est fait en quatre ou cinq mois. Actuellement la dystrophie est assez prononcée pour que la forme du chapeau ait dû être modifiée. D'ailleurs ce n'est pas seulement le squelette crânien qui a été frappé de cette dystrophie raréfiante : c'est aussi le tégument au même niveau et en quelque sorte sur le trajet de l'enfoncement osseux. Là l'épiderme est décoloré, nacré, et les cheveux, quoique non dépigmentés, sont plus rares. Ce qu'il y a de véritablement exceptionnel dans ce fait — exceptionnel lui-même — c'est la rapidité avec laquelle s'est effectuée la fonte du tissu osseux; car c'est bien une fonte de matière solide que la lésion hémisphérique a si promptement réalisée par l'intermédiaire des centres trophiques (protubérantiels) de la face et du crâne.

V. — Puisque je parle des troubles trophiques liés aux maladies de l'encéphale il n'est peut-être pas inutile de signaler en passant la *canitie* comme un symptôme du même ordre; attendu que la canitie des encéphalopathies et celle de l'hémiatrophie faciale sont identiques, qu'elles peuvent se produire en un très court espace de temps et qu'elles relèvent évidemment l'une et

l'autre d'un processus de même localisation. Permettez-moi de vous rappeler à ce propos le cas d'un malade hémiplégique qui, le lendemain même du jour où il fut frappé d'apoplexie, attira mon attention par cette dystrophie extraordinaire.

Cet homme, qui avait conservé une chevelure abondante, ressemblait à une de ces figures de cire qu'on voit aux vitrines des coiffeurs avec la séduisante annonce : Plus de cheveux blancs! — Sur ces beaux messieurs, la « raie au milieu » partage en deux la perruque : une moitié est blanche, mais l'autre moitié est devenue noire par la toute-puissance de la « composition ».

Le malade avait deux jours auparavant, les cheveux gris — on dit poivre et sel — coupés courts et drus. Le peigne n'y avait jamais tracé son sillon ; et la « raie au milieu » n'en existait pas moins, divisant en deux moitiés disparates la convexité crânienne : une moitié gauche, poivre et sel, et une moitié droite d'un jaune presque blanc, couleur indécise comme celle du faux albinisme. La raie en question s'étendait du front à la nuque et, chose curieuse, la coloration albinique uniforme s'arrêtait devant l'oreille, à la naissance du *favori*. La barbe — système à part, puisque les femmes en sont privées, sauf exception — était donc respectée.

Cette hémicanitie n'avait été remarquée que le matin même. Le malade n'avait jamais eu de migraines, et son attaque du jour précédent n'avait pas été suivie de céphalée. L'origine émotive de la canitie ne semble pas devoir être invoquée dans ce cas. Sans doute les émotions hystérogènes sont capables de produire des phénomènes *dimidiés*, pour employer une locution chère à notre maître Charcot. Mais l'hystérie était bien loin d'ici. Il s'agissait tout simplement d'une hémiplégie organique à la suite de laquelle le malade quitta son administration, nanti d'un certificat d'infirmité incurable. Il se retira à la campagne et je ne l'ai pas revu depuis[1].

Il est singulier que cette dystrophie instantanée du cheveu ait été niée par Kaposi. « Comme, dit-il, les cheveux pris isolément ne blanchissent que dans les parties le plus récemment produites et, par conséquent, ne peuvent devenir blancs qu'en proportion du temps qu'ils mettent à pousser, c'est-à-dire dans un délai de plusieurs semaines, tous les récits qui ont été considérés comme

1. Sur la canitie rapide, voy. également Féré. *Revue neurol.*, 1897, p. 121.

dignes de foi dans ces derniers temps par des hommes de science (Landois, Brown-Séquard, Raymond, Michelson), de personnes chez qui les cheveux auraient blanchi « subitement », en une seule nuit (naufragés ou condamnés à mort, par exemple), tous ces récits, dis-je, ne reposent que sur une observation erronée. Il est en effet inadmissible, au point de vue physiologique, que des granulations pigmentaires qui se trouvent dans les poils complètement développés et ayant une certaine longueur disparaissent subitement[1]. »

Il n'y a pas de « point de vue physiologique » qui puisse modifier un fait. Or, je viens à mon tour de vous en apporter une preuve : la canitie non seulement rapide mais presque instantanée est un fait indéniable.

Quant à l'intérêt du problème, il ne consiste pas à démontrer l'influence du système nerveux, l'action immédiate d'un centre trophique; cette influence et cette action sont par trop évidentes. Ce qui est bien plus intéressant c'est de savoir le procédé suivant lequel le pigment du cheveu et de sa papille disparaît si complètement et si vite. Pour mon compte, je n'hésite pas à considérer le pigment comme appartenant à la substance nerveuse elle-même, à ces ultimes ramifications intra- et intercellulaires qui sont la survivance de l'ancien ectoderme, et dont, par conséquent, les modifications structurales peuvent être instantanées.

VI. — Si j'insiste, messieurs, sur les troubles trophiques partiels qui se montrent dans les maladies de l'encéphale, tantôt isolément, tantôt associés à des phénomènes sensitifs ou moteurs, c'est parce que le syndrome plus ou moins complet qui constitue l'hémiatrophie crânio-faciale peut être aisément dissocié; c'est parce qu'on retrouve tous les éléments symptomatiques dont il se compose dans les diverses affections des centres où la substance grise périépendymaire peut être intéressée; c'est parce que le type d'hémiatrophie faciale décrit par Romberg n'est, en somme, qu'une variété clinique de dystrophie ou de trophonévrose plus complète que les autres, laquelle, n'ayant en soi rien de spécial, doit être considérée comme faisant retour à la pathologie de la substance grise.

1. Kaposi. *Maladies de la peau*. Trad. française de E. Besnier et A. Doyon. t. II, p. 166.

C'est dire, en un mot, que l'hémiatrophie faciale et, en général, les trophonévroses céphaliques appartiennent, au moins pour la plus grande part, à la *syringomyélie*.

Quand on parle aujourd'hui de syringomyélie, il est bien entendu qu'il ne s'agit pas nécessairement de gliomatose cavitaire, mais de toute forme de gliose centrale. C'est à ce titre que nous commen-



Fig. 159. — Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale (Cas de Dejerine et Miraillé).

çons à voir figurer l'hémiatrophie faciale dans les observations de *syringomyélie*. Chavanne, Graf, Lamacq, Schlesinger, Dejerine et Miraillé (Fig. 159), Queyrat et Chrétien [1] ont publié les premières; et quoique l'atrophie, dans tous ces cas, soit moins caractérisée que dans les hémiatrophies simples, elle est encore assez accusée, assez nettement arrêtée à la ligne médiane, et d'autre part assez profonde pour que l'identité de nature ne soit pas niable. Dejerine et Miraillé, Queyrat et Chrétien signalent en effet une notable atro-

1. Syndrome syringomyélique avec hémiatrophie faciale et troubles oculo-pupillaires. *Presse médicale*, 21 décembre 1897, n° 106, p. 379.

phie osseuse. Jusqu'au travail de Dejerine et Miraillé, cette résorption étrange des os de la face et du crâne n'avait pas été mentionnée. On savait simplement que la syringomyélie, comme le tabes, pouvait, dans ses localisations arthropathiques, mettre en train un processus d'atrophie osseuse.

En résumé, aucun tissu n'est respecté. Et les lésions périphériques n'ont rien de prévu, pas plus dans leur répartition topographique que dans leur activité réductrice, quelle que soit la forme clinique observée. Non seulement les tissus sont gravement modifiés en leur structure, mais les glandes elles-mêmes sont compromises en leurs fonctions. La sécrétion sudorale est plus rare ou plus abondante, la sécrétion lacrymale se tarit; tout à l'heure je vous signalais l'arrêt de la sécrétion lactée chez la malade de Lountz; la muqueuse nasale s'assèche; la peau du visage n'a plus la faculté de rougir et de pâlir sous l'influence des émotions et il n'est pas jusqu'à l'iris, fixé en état de myosis, qui, parfois, ne perde ses propriétés de diaphragme actif.

VII. — Ce dernier fait a semblé péremptoire aux partisans de la pathogénie *sympathique* de l'hémiatrophie faciale, pathogénie dont Stilling avait été le premier défenseur : il admettait une irritation des *nerfs sensitifs des vaisseaux*, suivie d'une constriction réflexe et, corollairement, de tous les phénomènes dystrophiques dont la cause peut résider dans un défaut d'irrigation. Guttmann et Barwinkel avaient adopté cette théorie fantaisiste[1]. Des expériences d'Angelucci ont été invoquées comme étant de nature à la confirmer. Ce physiologiste, ayant extirpé le ganglion cervical supérieur chez des chiens nouveau-nés et des chats adultes, « observa de l'alopécie de la face, une dystrophie des os du crâne et de la face et un développement vicieux des dents »[2].

Mon collègue, M. Dejerine, estime que ces résultats sont très importants en ce qu'ils montrent d'une façon indiscutable le rôle trophique du sympathique sur les os de la face et du crâne. Il n'est pas douteux que l'influence du sympathique est considérable. Mais cette influence est-elle primitive? Si elle est primitive, il faut revenir à la conception de Lande qui, dans sa thèse sur l'aplasie

1. Voy. : Vulpian. *Leçons sur l'appareil vaso-moteur*, t. II, p. 431.
2. Dejerine. *Arch. de physiol.*, 1895, n° 5, p. 796.

lamineuse progressive[1] soutenait que les tissus conjonctifs étaient seuls en cause. Selon cette manière de voir, la maladie serait *essentiellement* une maladie du feuillet moyen. Or, le système du grand sympathique est, par excellence, l'appareil nerveux du mésoderme. Maladie primitive du mésoderme ou maladie primitive du grand sympathique, c'est dans l'espèce une seule et même chose.

Il est parfaitement possible que l'aplasie lamineuse progressive existe en tant que maladie mésodermique primitive et que, à ce titre, elle reçoive du grand sympathique la première impulsion pathogénique. Mais, si telle est la vérité dans un nombre de cas relativement restreint, il est aussi très certain que le sympathique, dans beaucoup d'autres cas, reçoit lui-même l'impulsion pathogénique des centres encéphalo-médullaires. Nous en avons la preuve dans les trophonévroses consécutives aux lésions de la substance grise de l'axe, en particulier dans la syringomyélie et dans les affections cérébrales que nous venons de passer en revue.

Sous ce rapport, les trophonévroses *alternes* méritent d'être étudiées de près, et je crois qu'on ne saurait leur accorder trop d'attention.

1. *Thèse*, Paris, 1870.

VINGT ET UNIÈME LEÇON

PATHOGÉNIE DU PROCESSUS SCLÉRODERMIQUE

I. Deux observations cliniques relatives à deux types parfaits de *sclérodermie chronique d'emblée.*

Premier cas : début indéterminé, lenteur excessive et grande bénignité du processus atrophique. — Deuxième cas : début précis, évolution rapide, symptômes graves et terminaison fatale. — Caractères superficiels des divisions nosologiques. — Sclérodermie en plaques. — Sclérodactylie. — Sclérodermie généralisée. — Types intermédiaires et transformation possible d'un type en un autre. — Quelle que soit la forme clinique, la lésion est histologiquement toujours la même.

II. Observations.

III. Théories pathogéniques de la sclérodermie progressive chronique. — Lésion uniforme et systématique de tout l'appareil artériel (théorie de Méry). — Scléroses viscérales et musculaires. — Le processus artériel serait le premier en date (Dinkler). — Objection tirée de l'absence de sclérodermie dans les artério-capillarites. — Théorie mixte : la sclérodermie généralisée serait artérielle, la sclérodermie en plaques serait nerveuse.

IV. Lésions artérielles consécutives à des lésions nerveuses. — Possibilité des lésions nerveuses préalables dans la sclérodermie. — Expériences de Mathieu et Gley. — Anangiotrophie. — Importance des troubles circulatoires et de la fragilité artérielle dans les phénomènes trophiques d'origine nerveuse centrale. — Transformation de la maladie de Raynaud en sclérodermie. — Absence possible de lésions artérielles (constatations de Marianelli).

V. Théorie nerveuse pure. — Horteloup, Meyer, Engelbrecht, Vanderwelde. — Disposition de la sclérodermie en bandes sur des trajets nerveux ou sur des territoires nerveux. — Sclérodermies correspondant à un département nerveux isolé (cas de Colcott Fox, d'Hallopeau, de Kaposi). — Sclérodermies correspondant à un plexus nerveux (cas de Besnier). — Sclérodermies correspondant à un territoire radiculaire (cas de West). — Sclérodermies correspondant à des zones métamériques spinales.

VI. La sclérodermie progressive chronique d'emblée n'est pas forcément d'origine spinale. — Consécutive à un trouble du nerf grand sympathique, elle peut rester subordonnée aux centres cérébro-spinaux. — Elle peut en être indépendante. — Coïncidence des atrophies musculaires localisées, de l'hémiatrophie de la face, de l'atrophie du corps thyroïde.

VII. Relations de la sclérodermie avec la maladie de Basedow. — Celle-ci n'est pas la cause de celle-là. — Cas de Beer, de Singer, d'Arcongeli, etc.

VIII. La sclérodermie est liée à un trouble fonctionnel ou à une lésion du sympathique, qui sont tantôt secondaires, tantôt primitifs. — Lésions cérébrales, lésions spinales, lésions radiculaires, lésions nerveuses. — Rôle efficace des infections[1].

1. *Presse médicale*, 23 juin 1897.

MESSIEURS.

Je voudrais utiliser deux cas bien caractérisés de *sclérodermie chronique d'emblée*, pour discuter quelques opinions récemment présentées sur la nature et l'origine des sclérodermies en général. Il n'y a jamais eu d'opinion officielle sur cette question et la doctrine a varié sans cesse. Les faits ne sont pas disparates, mais pour la plupart incomplets. A défaut des preuves anatomiques ou expérimentales qui entraîneraient la conviction unanime, c'est encore la clinique qui nous fournira les meilleurs arguments.

I. — Les deux observations que je résumerai d'abord représentent deux types parfaits de la même maladie, mais deux types qui cependant se distinguent l'un de l'autre par leur évolution.

La première est relative à un homme chez lequel les lésions remontent à une époque indéterminée, se manifestant par les signes les plus menus, par les symptômes les plus anodins, et affectant dans leur allure une lenteur telle que, si nul incident ne vient l'accélérer, une longue existence ne suffira pas pour laisser au mal le temps de devenir dangereux. Quoique rien, dans ce cas, ne manque au tableau classique de la sclérodermie, tout s'y présente sous les formes les plus modestes et dans des proportions si réduites, que c'est à peine si le malade lui-même s'en était aperçu.

La seconde observation, au contraire, nous fait assister à des événements morbides qui s'accumulent, se précipitent et, en moins de deux ans, constituent l'état cachectique le plus effrayant, celui qu'Alibert appelait la *scrofule-momie*. Cette variété de sclérodermie se termine fatalement par la mort. Et vous penserez comme moi que la mort se fait toujours trop longtemps attendre.

Avant d'en venir à mes deux malades, je tiens aussi à faire remarquer que les divisions établies par les auteurs entre les diverses formes de sclérodermie ne sont fondées que sur des caractères assez superficiels. On décrit, par exemple, une sclérodermie *œdémateuse* (la sclérémie de Besnier); une sclérodermie *en plaques* ou *en bandes* (les morphées sont dans ce groupe); une sclérodermie *des extrémités* ou *sclérodactylie*, etc. Cette classification est peut-être justifiée par les besoins de précision du diagnostic clinique. Mais la nature ne s'y conforme pas d'avance. Ici comme

partout elle franchit nos limites de convention, et telle sclérodermie qui s'était d'abord manifestée par des *plaques* ou par des *bandes* disséminées, peut se transformer en *sclérodermie généralisée*. Je signale cette éventualité parce qu'elle est exceptionnelle. En effet, la règle la plus générale est que la sclérodermie généralisée débute par la sclérodactylie symétrique, et qu'elle se différencie des sclérodermies en plaques par son évolution chronique et régulièrement progressive. C'est pour celle-là que Besnier a proposé le nom de *sclérodermie progressive chronique d'emblée*.

Une autre remarque indispensable est que les lésions, dans toutes les formes admises, quels que soient leur siège et leur évolution, peuvent être ramenées à un processus anatomo-pathologique invariable : la *rétraction cicatricielle*. Nul caractère histologique différentiel ne les sépare les unes des autres.

Voici le premier cas :

Un homme de 52 ans, serrurier, se présente à l'hôpital pour une fièvre herpétique. En moins d'une semaine il est guéri.

Mais, au cours de l'examen clinique, nous remarquons une cyanose livide des quatre extrémités et aussi du nez et des pommettes.

Nous constatons que les doigts sont effilés, amincis, raides, maladroits ; que les ongles n'ont plus de lunule, qu'ils semblent même avoir perdu leur matrice, car ils se continuent sans transition avec l'épiderme dorsal de la phalangette ; que le derme fait corps avec les parties sous-jacentes, car la peau est lisse, luisante, sans plis, sans mobilité ; que ces altérations de structure, combinées avec le trouble circulatoire qui entretient en permanence la cyanose et l'onglée, sont parfaitement symétriques et diminuent insensiblement de l'extrémité des doigts vers la région métacarpienne.

Aux pieds, le même aspect ; mais les lésions unguéales sont moins nettes. Une rétraction des deux premiers tendons extenseurs, donnant aux orteils la forme dite *en marteau*, entraîne depuis quelque temps une certaine difficulté de la marche, surtout lorsque la cyanose et la sensation de froid s'exagèrent, mais le malade ne sait depuis quand cette rétraction s'est produite.

A la face, la distension de la peau du nez et des pommettes n'est pas moins caractéristique. Il semble que le derme soit collé aux os et aux cartilages du nez, aux os malaires. L'effilement du nez est de date récente ; les narines se sont rétractées, elles sont amincies

et relevées; on dirait qu'elles ont été brûlées superficiellement et que leur déformation résulte d'une cicatrisation vicieuse. Deux taches de vitiligo, l'une au sourcil droit, l'autre dans la barbe, à la joue gauche, complètent cet ensemble de signes sur la nature duquel il n'y a pas à se méprendre. Le malade reconnaît que la gêne qui résulte pour lui de la raideur des doigts augmente de jour en jour, mais très lentement, et il suppose que tout cela remonte à son enfance. Vers l'âge de 14 ans, il a perdu les ongles des deuxième, troisième et quatrième doigts des deux mains; à 18 ans, il a eu une violente attaque de *rhumatisme articulaire aigu*. Au service militaire, ses « engelures » étaient si pénibles qu'on le dispensa de certaines corvées. Le plus léger traumatisme le fait saigner; actuellement encore, pour la moindre éraflure, il a des plaies ulcéreuses dont la guérison traîne indéfiniment.

Voilà toute son histoire.

Le second cas, bien différent du premier, est un pur spécimen de sclérodermie grave à marche irrémédiablement rapide et envahissante, avec terminaison mortelle. Il s'agit d'une femme qui a succombé il y a quelques mois; mais, dans les quelques séjours qu'elle avait faits à l'hôpital, nous avions recueilli tous les renseignements utiles, tous les éléments du diagnostic et surtout du pronostic.

Lorsqu'elle s'adressa pour la première fois à nous, elle avait quarante-deux ans. Jusqu'à trente-sept ans, elle n'avait jamais ressenti le moindre trouble morbide. C'est alors seulement, et pour la première fois, qu'elle fut en butte à la série d'accidents ininterrompus dont nous avons été maintes fois témoins et qui devaient se terminer par la mort.

Elle eut d'abord un *rhumatisme articulaire de forme étrange*, localisé à l'index de la main gauche et à toutes les petites articulations de la main droite. La première poussée douloureuse fut accompagnée d'*érythème noueux*. Peu à peu, les fluxions rhumatismales, sans quitter les extrémités, gagnèrent les grandes jointures, spécialement les genoux, les épaules et les coudes. Au genou droit, elles se fixèrent avec une ténacité et une violence rares; il est probable que l'hydarthrose rhumatismale se transforma en véritable arthrite et que les épiphyses furent sérieusement endommagées, car, trois mois après le début des douleurs, un *abcès* volu-

mineux se forma à la face interne de l'articulation du genou et motiva une intervention chirurgicale. Les mouvements de l'articulation furent, à partir de ce jour, assez sérieusement gênés par la cicatrice profonde de l'incision. Nous n'avons pas su pourquoi le médecin ne crut pas devoir prescrire le salicylate de soude; peut-être craignit-il de nuire au fonctionnement du cœur? Nous n'avons, en tout cas, trouvé aucun reliquat de localisation cardiaque et nous avons appris que les douleurs persistèrent pendant huit mois et demi. Du moins, il est certain que le séjour au lit eut cette durée exceptionnelle.

La convalescence fut longue et pénible. La malade, qui était maîtresse d'école, ne put reprendre sa classe que plusieurs mois plus tard, et encore était-elle sujette à quelques douleurs articulaires. Mais enfin sa santé générale était satisfaisante, lorsque, il y a deux ans, elle fut à plusieurs reprises gênée par une *sensation bizarre qui lui rendait la parole difficile*. C'était une sorte d'agacement des gencives, lui donnant l'impression que ses dents, d'ailleurs très saines, devenaient trop longues et qu'elles étaient sur le point d'être chassées de leurs alvéoles. Bientôt cette sensation devint permanente, et, en réalité, elle tenait à une rétraction envahissante des gencives sur toute leur étendue, aussi bien en haut qu'en bas. Les applications de teinture d'iode, conseillées par un dentiste, n'y firent rien d'abord; les dents étaient toutes branlantes.

Presque en même temps, le nez était devenu également le siège d'une sensation analogue de resserrement : il s'amincissait, s'effilait, durcissait.

Deux mois plus tard, la coloration de tout le tégument devenait rapidement plus foncée, rappelant l'aspect d'une peau hâlée; puis les mains, à leur tour, perdaient leur souplesse; les doigts étaient comme raidis par le froid, avec des engourdissements et des fourmillements.

La malade se souvenait d'avoir eu cela déjà quelquefois, il y a longtemps, en toute saison, mais elle pensait à présent que ces phénomènes considérablement exagérés résultaient de l'action réelle du froid; elle accusait les courants d'air de la classe : lorsque la porte restait ouverte, la raideur des doigts augmentait, les fourmillements devenaient plus forts, tout à fait pénibles, et la main prenait dans son ensemble une teinte cyanique plus pro-

noncée. Parfois, à la cyanose s'ajoutait un notable gonflement qui distendait les parties molles et effaçait les plis de la peau.

Tout cela survenait par crises, et les crises duraient environ dix minutes. Lorsqu'elles surprenaient la malade au moment où elle écrivait, où elle se coiffait ou faisait son ménage, elle était obligée de s'interrompre et d'attendre la fin de cette véritable attaque de « maladie de Raynaud ».

Il lui fallut renoncer à incriminer le froid lorsqu'elle s'aperçut que les crises devenaient plus fréquentes la nuit que le jour. Frileuse le jour, elle craignait, la nuit, la chaleur du lit et restait éveillée, recherchant constamment les places fraîches de ses draps.

Tout cela ne se manifesta d'abord qu'aux extrémités supérieures, puis, quelques semaines plus tard, les pieds commencèrent à souffrir de la même façon, quoique à un moindre degré. Entre temps, l'état des gencives s'améliorait ou, du moins, les dents se consolidaient, mais elles paraissaient sensiblement plus longues et comme sorties seulement à la racine. En revanche, les mouvements de la mâchoire étaient plus difficiles; la malade parlait entre ses dents, mastiquait avec peine, éprouvant une espèce de contraction douloureuse au niveau des masseters, un *trismus* qui produisait quelquefois, pendant la nuit, des morsures involontaires de la langue.

Tel est le résumé chronologique que nous fit cette malade lorsqu'elle vint pour la première fois à l'hôpital; et voici maintenant quelles furent nos constatations :

L'aspect général était celui d'une cachexie assez avancée : amaigrissement, coloration pigmentée de la totalité du tégument, sécheresse pulvérulente de l'épiderme, habitus souffreteux, suppression des règles depuis deux mois.

II. — Procédant par ordre, nous relevons :

1° *La disparition des rides au visage*, la tension luisante du front, du nez, des pommettes, l'amincissement des narines, la coloration violâtre des joues et des lèvres; tous les mouvements du visage sont possibles, mais lents et gênés; ils ont quelque chose de *tonique* qui fait durer la physionomie plus longtemps que le sentiment ou l'idée qui la dirigent. Les yeux sont enfoncés, la bouche est toujours entr'ouverte, les commissures labiales constamment écartées. Il est évident que la peau du visage est trop courte pour

le squelette sous-jacent; de ce défaut de rapport résulte une grimace sans rides, vrai facies de *momie*. Au niveau des parties cyanosées, l'épiderme est d'une sensibilité exquise : la malade dit éprouver un picotement continuel aux pommettes, lesquelles sont, depuis six mois, le siège d'un érythème permanent, rappelant, par sa teinte et sa symétrie, le lupus érythémateux.

2° *Les mains ont un aspect rhumatismal* : déformées par le gonflement des petites articulations, immobilisées dans une position de flexion légère, les doigts écartés, faisant corps avec le squelette du métacarpe, tout, dans cet ensemble, évoquerait exclusivement l'idée d'un rhumatisme chronique, si les altérations tégumentaires ne l'emportaient encore sur le reste pour affirmer la sclérodermie. Aux doigts surtout, la peau est lisse, collée sur les dessous fibro-périostiques, sans une ride, sans un sillon épidermique. Le derme épaissi fait corps avec les gaines tendineuses, avec les petites capsules articulaires ; tout est soudé et forme un bloc, dont les diverses parties ont perdu leur indépendance. La couleur rosée du dos de la main tire sur le violet à la racine des doigts et devient franchement cyanique à la pulpe digitale et dans le derme sous-unguéal. L'amincissement des doigts à leur extrémité rend transparents les tissus *momifiés* des parties les plus éloignées du cœur. La circulation y est réduite au minimum ; par instant elle se réveille, mais juste assez pour ranimer les sensations pénibles, les picotements, les fourmillements. La matrice unguéale est épaisse et cyanosée ; elle forme un bourrelet en croissant à la base de l'ongle ; l'ongle lui-même est incurvé en bec de perroquet et comme taillé à facettes. L'index et le médius présentent ces altérations au maximum. Le pouce est relativement indemne.

Ce n'est pas seulement de *sclérodermie* qu'il s'agit : la paume de la main est bridée dans toute son étendue par une adhérence profonde qui la fixe aux gaines des fléchisseurs, et qui n'est en somme qu'une variante de maladie de Dupuytren, sans les saillies des cordes tendineuses. Malgré ces graves modifications de structure, la sensibilité est à peu près intacte : à peine la trouve-t-on émoussée à l'index et au médius. Les lésions sont symétriques, plus prononcées à droite qu'à gauche ; elles évoluent parallèlement et la malade assiste aux progrès de cette cicatrisation sans plaie, qui s'effectue, avec une désespérante régularité, de l'extrémité des doigts vers la racine des membres.

3° *Aux pieds* mêmes phénomènes, quoique plus récents et moins caractérisés : je n'en reprends pas l'énumération.

A quelques mois d'intervalle, cette malade est revenue plusieurs fois nous demander des soins, et chaque fois nous avons constaté une aggravation ; tous les moyens mis en œuvre étaient vains. La cachexie faisait des progrès rapides, la teinte bronzée de la peau s'accentuait à tel point que nous aurions pu longtemps soupçonner une maladie d'Addison, si des troubles de pigmentation analogues n'existaient dans la sclérodermie. L'appétit diminuait, la nutrition devenait d'autant plus difficile que le trismus ne cessait d'augmenter. Ce mot de *trismus* signale simplement une similitude extérieure et un résultat, mais non pas un spasme tétanique des muscles masticateurs. La rigidité en question est toujours d'ordre mécanique : elle tient uniquement à la propagation du travail sclérogène vers la région temporo-maxillaire et probablement dans les muscles masséters eux-mêmes. Beaucoup d'autres muscles sont souvent gagnés de la même façon par le processus de formation cicatricielle. Ici, tous les muscles avaient subi cette singulière dégénérescence. Plaqués contre le squelette, ils perdaient de jour en jour leur malléabilité, leur souplesse, leur extensibilité, à plus forte raison leur contractilité. L'ankylose se généralisait, gagnait le thorax, n'épargnait même pas le diaphragme.

Environ un an après notre premier examen, l'immobilité était presque absolue. Les mouvements passifs étaient horriblement douloureux. On ne pouvait plus songer à transporter la malade à l'hôpital ; on ne pouvait plus la déplacer qu'une fois par jour pour faire son lit. Alors les membres inférieurs s'infiltrèrent d'œdème, les urines devinrent albumineuses ; la respiration, courte et haletante, l'assourdissement des bruits cardiaques, l'inanition progressive, tout annonçait une issue fatale qui ne se fit pas longtemps attendre. La malade succomba en pleine possession d'elle-même, n'ayant conservé que la liberté des mouvements des globes oculaires pour traduire son angoisse.

L'autopsie n'a pas été faite : mais, si l'on s'en rapporte aux cas similaires, il paraît indubitable que la sclérodermie s'était transformée en une *sclérose générale* de tous les tissus mous, y compris les viscères.

III. — Plusieurs observations comparables à celle-là ont été

récemment publiées, et ont fait l'objet de dissertations fort ingénieuses, visant la théorie pathogénique de la sclérodermie progressive chronique.

Le plus important de ces travaux, celui de Méry, s'attache à démontrer que la sclérose totale des muscles et des viscères résulte d'une endo-péri-artérite généralisée. Tout au moins, cet auteur admet-il que malgré les apparences trophonévrotiques de la sclérodermie, une lésion uniforme et systématique de tout l'appareil artériel est seule capable de produire des cirrhoses viscérales entraînant la mort.

Il n'est pas douteux que ces cirrhoses existent. Elles ont dans le foie, dans le cœur, dans les reins, partout, les mêmes caractères histologiques. Il n'est pas invraisemblable qu'on les retrouve quelque jour dans les centres nerveux (quoique Méry ait négligé l'examen des centres nerveux dans son étude). La cause de l'altération vasculaire, au dire de cet auteur, est l'*infection*. Cela est possible, après tout, mais la question n'est pas là ; car l'infection peut aussi bien agir sur les centres trophiques des artères, et le problème consiste précisément à déterminer la filiation des phénomènes morbides.

Retenons seulement le fait capital qui se dégage des recherches de Méry : c'est que les scléroses — dermiques et viscérales — dans les formes *graves* de la sclérodermie, sont associées à une *endo-péri-artérite*[1].

Je vous ai dit que l'autonomie clinique de la *sclérodermie chronique généralisée* n'était pas absolue, et qu'on pouvait la voir quelquefois se compliquer de sclérodermie *en plaques* et de sclérodermie *en bandes*. Chose curieuse, Méry, partisan de l'origine vasculaire de la sclérodermie primitive, admet que les sclérodermies en plaques et en bandes, en un mot les sclérodermies localisées, relèvent d'une influence *trophonévrotique*. Si cette disjonction pathogénique est fondée, il faudrait donc supposer que, dans les formes complexes auxquelles je fais allusion, deux maladies toutes différentes coexistent chez le même individu : étrange rencontre, qui réunit et finit par confondre, en une seule, deux affections essentiellement distinctes par nature : l'une nerveuse, l'autre vasculaire.

1. Méry. Anatomie pathologique et nature de la sclérodermie. *Thèse*, Paris, 1889.

Un fait matériel ayant toujours plus de force qu'un raisonnement, la *constatation des lésions vasculaires* ne pouvait manquer d'être hautement invoquée ; et cela, d'autant plus que les lésions nerveuses restaient encore problématiques.

Dinkler, plus catégorique que Méry, considère que la maladie anatomiquement caractérisée par l'*hypertrophie du tissu conjonctif et par l'artérite généralisée*, débute dans les parties profondes bien avant que la peau ne laisse voir ses principales altérations macroscopiques. Il croit donc que le processus d'*artérite* est le premier en date[1]. Bien certainement, la rétraction interstitielle des tissus acquiert une grande valeur lorsqu'il s'agit d'expliquer certains accidents de la sclérodermie, entre autres, pour n'en citer qu'un : la mort.

Cependant rien n'est encore changé à la question, car l'endo-péri-artérite est une lésion, d'origine infectieuse si l'on veut, mais en tout cas banale, et ne donnant pas lieu, dans les innombrables formes cliniques où elle a été étudiée, au processus sclérodermique. Si la sclérose artérielle généralisée est une conséquence de l'altération vasculaire, on se demande comment l'*arterio-capillary-fibrosis* de Gull et Sutton n'entraîne pas toujours forcément la sclérodermie. Aucune affection vasculaire, en effet, n'est ni plus systématisée, ni plus généralisée que celle-là.

Cette objection ne semble pas suffisante, paraît-il, et il n'est cependant personne qui ne se la soit faite, même parmi les partisans de la théorie vasculaire.

Le dernier ouvrage classique publié en France nous laisse indécis : M. Gaucher[2] hésite entre les deux opinions. Quoiqu'il ne se prononce pas, nous devinons bien qu'il se rallie aux conclusions de Dinkler[3] : les sclérodermies en bandes et en plaques seraient d'origine nerveuse, parce qu'elles correspondent approximativement à des trajets ou à des districts nerveux ; mais la sclérodermie généralisée serait d'origine artérielle, parce qu'elle est « plutôt en connexion avec les districts vasculaires, *qui concordent, d'ailleurs, pour la plus grande partie, avec les sphères nerveuses* ».

Je m'inscris résolument en faux contre cette dernière proposition.

1. DINKLER. *Deutches Archiv f. klin. Med.* Vol., 48, 4, 5, 6, 1892.
2. GAUCHER. Sclérodermie. *Traité de médecine et de thérapeutique*, de Brouardel, Gilbert et Girode, t. III, p. 858.
3. *Ibid.*

Le trajet des troncs nerveux *principaux* est assurément le même que celui des troncs vasculaires principaux, — à peu de chose près du moins. Mais la distribution *périphérique* des uns et des autres est absolument différente. Qu'y a-t-il de commun entre les districts artériels et les districts nerveux de la face? Entre les districts artériels et les distrincts nerveux des doigts? — Rien. Et c'est précisément par les doigts que la sclérodermie généralisée débute, puisqu'elle peut, pendant un temps fort long, n'être qu'une sclérodactylie. Voilà donc un très mauvais argument, qui compromettrait déjà la cause de la théorie artérielle.

IV. — Mais nous ne pouvons pas nous en tenir là car il n'est pas indifférent de savoir si les lésions artérielles de la sclérodermie sont aptes à produire des troubles trophiques, tels qu'on n'en voit jamais survenir de semblables dans aucune autre forme d'artérite connue. La question étant litigieuse, chacun peut avoir son opinion; j'ai la mienne et je vais faire le procès de la théorie artérielle.

D'abord, je rappellerai que MM. Mathieu et Gley ont fait voir des lésions artérielles expérimentales consécutives à des troubles nerveux. Une *anangiotrophie* — passez-moi le mot, pour une fois — n'est-elle pas aussi explicable, aussi probable qu'une amyotrophie? Mathieu et Gley n'ont prouvé, en somme, qu'une chose dont la démonstration anatomo-clinique était déjà faite. Cette démonstration, nous l'emprunterons à Méry et à Dinkler qui, en présence des lésions artérielles de la sclérodermie en plaques ou de la sclérodermie en bandes, n'hésitent pas à considérer ces deux variétés de sclérodermie comme de nature nerveuse. L'identité anatomo-pathologique est absolue.

A cela on peut répondre que les dystrophies *cutanées* d'origine notoirement nerveuse ont un caractère d'authenticité universellement reconnu, tandis que les scléroses *viscérales*, les cirrhoses, n'ont pu être jusqu'à présent rattachées à aucun trouble primitif des centres nerveux. Il n'y a là qu'une apparente difficulté d'interprétation. Les expériences répétées de Brown-Séquard en font foi : les lésions protubérantielles donnent lieu à des perturbations circulatoires localisées. Les hémorrhagies et les ramollissements de l'hémisphère cérébral créent de véritables hémiplégies vasculaires superposées aux hémiplégies motrices; la gliomatose médul-

laire a des complications trophiques multiples, parmi lesquelles un certain nombre procèdent d'une artérite secondaire....

Bref, l'*anangiotrophie* n'est pas une hypothèse, c'est une réalité.

Mais voici des arguments d'un autre ordre :

Chez la malade dont je viens de vous raconter l'histoire, les phénomènes circulatoires ont ouvert la scène. Il s'en faut de beaucoup qu'il en soit toujours ainsi : car si telle sclérodermie débute à la façon d'une maladie de Raynaud, telle autre évolue du premier au dernier jour, comme une sorte de momification spontanée et progressive. Cette différence nous indique que la participation du système vasculaire est contingente, et, si le témoignage de la clinique paraissait insuffisant à cet égard, celui de l'anatomie pathologique serait péremptoire. Dans trois cas de sclérodermie, Marianelli[1] n'a trouvé aucune lésion vasculaire notable. Ces trois observations suffiraient donc à ruiner encore la thèse de l'artérite en ce qu'elle a d'exclusif.

V. — Par contre, existe-t-il des motifs formels d'admettre l'origine *nerveuse* de la sclérodermie, c'est-à-dire de revenir à la doctrine ancienne, celle qui avait été émise dès 1865 par Horteloup?

Sans aucun doute ; et le motif qui peut passer pour le plus sérieux est que les lésions de névrite ont été constatées maintes fois dans les plaques scléreuses : les observations histologiques d'Engelbrecht, de Meyer, sont absolument démonstratives. Mais l'argument est encore contestable. Lorsque Vandervelde, par exemple, signale une névrite du médian, il a soin de faire remarquer que cette névrite n'a pas les caractères d'une lésion primitive ; au contraire, elle lui paraît *secondaire*, car une adhérence profonde de la gaine du médian aux parties adjacentes préalablement sclérosées lui semble être le point de départ occasionnel de la névrite. S'il n'y avait que de telles observations pour plaider la cause de la théorie nerveuse, la partie serait perdue, car on peut, en dernier ressort, déclarer que la sclérodermie est, d'emblée, une maladie du tissu conjonctif et que, si elle comporte des altérations nerveuses et artérielles, c'est parce qu'elle n'épargne aucun tissu : la formation cicatricielle étouffe avec la même brutale indifférence vaisseaux, nerfs, parenchymes viscéraux. Le fait matériel de la *névrite* est par conséquent négligeable, et c'est à des preuves

1. Marianelli. *Revue neurol.*, 1897, n° 1, p. 23.

d'ordre, non pas histologique, mais purement anatomique, qu'il faut s'adresser. Ces preuves abondent.

La sclérodermie *en plaques* ne saurait servir à aucune démonstration. Inversement, la sclérodermie en bandes nous fournit toute une série d'arguments; les bandes sclérodermiques, en effet, correspondent à des trajets ou à des départements anatomiques connus, et l'évidence de ce rapport entraîne non seulement la notion de la nature névritique du processus mais encore celle de son lieu d'origine.

Quelques exemples rendront ces conclusions inattaquables.

Brocq et Veillon ont relaté des cas de sclérodermie en bandes où la lésion suivait le trajet d'un nerf *périphérique*. Certaines localisations sont absolument précises : Colcott Fox a vu une bande limitée au trajet du nerf saphène interne; Hallopeau en a vu une autre exactement superposée au trajet du brachial cutané interne. Kaposi a signalé la sclérodermie des espaces intercostaux, et Besnier celle de tout le plexus brachial.... En voilà bien assez pour expliquer comme quoi la théorie nerveuse n'a rencontré que des partisans, lorsqu'il s'agissait d'interpréter la pathogénie de la *sclérodermie en bandes*. D'autre part, il est des bandes qui ne répondent nullement à un territoire de nerf périphérique, mais à un territoire de nerf *radiculaire* : West a décrit une sclérodermie en bandes, répartie *sur le territoire du troisième segment lombaire* de Head[1]. Ceci nous rapproche sensiblement de la moelle.

La sclérodermie pouvant être tantôt de provenance nerveuse *périphérique*, tantôt de provenance nerveuse *radiculaire*, ne pourrait-elle pas être quelquefois de provenance *spinale*? Les cas de sclérodactylie le démontrent, lorsque la lésion se cantonne systématiquement aux extrémités et s'arrête à ces lignes circulaires, dites « lignes d'amputation », qui nous révèlent l'autonomie des étages spinaux. La disposition *métamérique* de la sclérose ne peut relever que d'une altération matérielle ou d'un trouble permanent limités à tel ou tel *métamère* de l'axe médullaire. Aucune autre interprétation n'est acceptable ; et, dans le cas particulier de la sclérodermie généralisée progressive, nous ne voyons d'autre solution au problème que celle qui met en cause un processus systématiquement *métamérique*, c'est-à-dire un processus dont

1. Head. *Revue neurol.*, 1897, n° 1.

l'envahissement se fait de proche en proche, d'étage à étage, sur toute la hauteur de l'axe, en commençant par les métamères spinaux des membres.

VI. — Il ne faudrait pas conclure de là que la sclérodermie *progressive chronique d'emblée* soit primitivement et forcément d'origine spinale. Elle peut résulter d'une affection du grand sympathique ; mais, comme les racines des sympathiques se répartissent, elles aussi, tout aussi bien que les racines médullaires, dans des étages spinaux distincts, c'est par des altérations limitées à des tronçons métamériques *périphériques* que la maladie devra nécessairement se traduire. Qui plus est, il y a de fortes probabilités pour que l'affection soit le fait d'une lésion des racines ou des origines *spinales* du grand sympathique. C'est là d'ailleurs que je veux en venir.

Certaines constatations cliniques me semblent donner un grand poids à cette hypothèse. Je vais en signaler quelques-unes.

On a remarqué que la sclérodermie généralisée se compliquait fréquemment d'*atrophies musculaires localisées*. Il n'est point ici question d'atrophies résultant de l'induration scléreuse, mais d'une atrophie spéciale, sans induration, et surtout très précoce[1]. Parmi ces atrophies, celle de la *langue* est une des plus intéressantes, en ce sens qu'elle est presque toujours unilatérale. M. Chauffard en a publié récemment un bel exemple, dans un cas où la sclérodermie avait débuté par le syndrome de Raynaud, c'est-à-dire par un trouble fonctionnel du *sympathique*. Les signes fournis par l'examen électrique démontraient que l'innervation de la langue, du côté de l'atrophie, n'était nullement modifiée; il fallait donc admettre que cette hémiatrophie n'était ni myélopathique, ni névritique, mais exclusivement myopathique. Une atrophie de ce genre, liée à une sclérodermie, et surtout à une sclérodermie inaugurée par des phénomènes vaso-moteurs, ne peut être attribuée qu'à une insuffisance de nutrition d'*origine circulatoire*. C'est une conséquence d'ischémie. Il est bien difficile d'expliquer autrement une association de symptômes qui n'est pas une simple coïncidence.

L'*hémiatrophie de la face* est au moins aussi intéressante que

1. Robert. Des myopathies dans la sclérodermie. *Thèse*. Paris, 1890, n° 381, où figurent les cas de Westphal, Schultze, Thibierge, Hallion, etc.

l'hémiatrophie linguale. Elle a été signalée par Emminghaus et Lépine. Les deux observations de ces auteurs sont citées partout, mais je peux en mentionner une troisième toute récente de Dana [1], qui confirme une fois de plus les relations étiologiques et pathogéniques des deux phénomènes.

Une autre atrophie, celle-là viscérale, a donné lieu à une théorie imprévue : c'est l'*atrophie du corps thyroïde*. Comme elle est le plus souvent unilatérale, on ne peut prétendre qu'elle soit secondaire à l'envahissement du tissu de sclérose.

VII. — Mais, voici où la question se complique en apparence et se simplifie en réalité. Les connexions de la sclérodermie avec les lésions du corps thyroïde sont de divers ordres. En premier lieu, ce n'est pas toujours une *atrophie thyroïdienne* qui se produit au cours d'une sclérodermie, c'est quelquefois une *hypertrophie*. Puis, cette hypertrophie tantôt se montre très avare de réactions nerveuses, tantôt fournit, au grand complet, les éléments du syndrome de Basedow. Enfin, dans certains cas, le syndrome de Basedow est le premier en date, et la sclérodermie apparaît ensuite ; et, dans certains autres cas, c'est l'inverse.

M. Jeanselme a vu, par exemple, tous les symptômes du goitre exophtalmique survenir chez une femme de 52 ans, atteinte de goitre simple depuis l'âge de 20 ans, et qui ne fut atteinte de sclérodermie que 6 ans après l'apparition du syndrome de Basedow [2]. Ce qu'il y eut de très spécial dans ce fait, c'est que les deux maladies se manifestèrent respectivement par leur ensemble symptomatique le plus complet.

Un cas publié l'année dernière par Grünfeld [3] se rapproche beaucoup de celui de Jeanselme, en ce que la sclérodermie survint 6 ans après le syndrome de Basedow; mais il en diffère en ce qu'elle était localisée à une série de bandes dorsales. Une autre observation, celle-là de Booth, nous présente une situation analogue, avec une interversion de l'importance des syndromes [4] : ici la sclérodermie avait tous ses caractères typiques, mais la maladie de Basedow, simplement ébauchée, ne se reconnaissait encore qu'à l'hypertrophie thyroïdienne et à la tachycardie.

1. Dana. *Acad. méd. de New-York*, 16 avril 1896
2. Jeanselme. Assoc. fr. pour l'av. des Sc. Caen, 1894.
3. Grunfeld. *Wiener med. Blätter*, 1896, n° 20.
4. Booth. *Acad. méd. de New-York*, 16 avril 1896.

Faut-il donc, sous prétexte qu'une sclérodermie apparaît chez un « basedowien », conclure que la maladie de Basedow est la cause de la sclérodermie? La plupart des faits répondent catégoriquement par la négative : B. Beer a vu, en effet, une sclérodermie au cours de laquelle de fortes poussées congestives vers le corps thyroïde furent suivies d'une *atrophie* de cette glande[1]. M. G. Singer[2], à propos de ce cas, en mentionna un autre où l'autopsie fit découvrir, ainsi qu'on l'avait supposé pendant la vie, l'absence du lobe droit du corps thyroïde et l'atrophie du lobe gauche. Cet auteur, déclarant que la pénurie des lésions nerveuses ne lui permet pas de croire à la nature nerveuse de la sclérodermie, tend à considérer la sclérodermie comme un processus comparable à celui du myxœdème, et subordonné, en tout cas, à une *lésion thyroïdienne primitive*. Telle est également l'opinion d'Arcongeli[3] et de Sachs[4], qui ont, l'un et l'autre, observé tout dernièrement des faits analogues à ceux que je viens de citer.

VIII. — Il me semble que tant d'observations disparates et même contradictoires peuvent être ramenées à une formule pathogénique très simple.

L'ordre de succession des phénomènes propres à la sclérodermie et à l'affection thyroïdienne importe peu; la nature même de la lésion du corps thyroïde — qui est tantôt hypertrophié, tantôt atrophié — n'a qu'une valeur relative. Ce qui est certain, c'est que l'hypertrophie ou l'atrophie, primitives ou secondaires, sont étroitement liées à des troubles de la circulation thyroïdienne, commandés eux-mêmes par une altération organique ou fonctionnelle du *troisième ganglion sympathique cervical*. Cela, personne ne le contestera, même en l'absence de tout témoignage anatomique palpable.

On pourra, il est vrai, objecter que nous ignorons presque tout de la pathologie du nerf grand sympathique, et qu'il est peut-être prématuré d'incriminer un système où les manifestations morbides sont rarement primitives.... A quoi il est facile de répondre : qu'on ne prétend pas que le sympathique soit toujours primitivement lésé; et que, s'il l'est quelquefois, nous avons la preuve qu'il peut

1. B. Beer. *Club méd. de Vienne*, 24 octobre 1894.
2. Singer. *Ibid.* (Séance suivante).
3. Arcongeli. *Bull. della Soc. lancisiana d. osped. di Roma*, 1894-1895, fasc. II.
4. Sachs. *Ac. méd. de New-York*, 16 avril 1896.

aussi être intéressé secondairement. Ici, la clinique et l'anatomie pathologique nous fournissent des documents nombreux. On a vu la sclérodermie faire suite à un traumatisme crânien, dans des conditions telles que la relation de cause à effet n'est pas niable. On l'a vue se déclarer au cours d'encéphalopathies singulières, caractérisées par une céphalée qui ne saurait être mise sur son propre compte[1]. L'influence de l'affection cérébrale, quelle qu'elle soit, a été dans ces cas directement efficace.

Quant aux maladies spinales, elles ont, elles aussi, le pouvoir de créer la sclérodermie, lorsqu'elles dépassent accidentellement les limites où leur systématisation habituelle les confine. La part du hasard est grande ; et pour ne parler que d'une des moins systématisées, si la sclérodermie ne fait pas partie intégrante de la *syringomyélie*, on ne saurait contester le rôle pathogénique de la gliomatose dans certains cas de sclérodermie et de syringomyélie combinées. Encore faut-il, pour que la sclérodermie vienne compliquer la syringomyélie, un concours de circonstances fortuites, où les origines spinales du sympathique se trouvent intéressées.

D'ailleurs, les altérations médullaires révélées par quelques autopsies de sclérodermiques ne sont ni négligeables, ni vulgaires. Ce sont, le plus souvent, des lésions péri-épendymaires, comme celles qu'a signalées Arnozan[2]; elles consistent souvent en lacunes, en cavités creusées dans la substance grise, et toujours au voisinage de l'épendyme, ainsi que l'ont montré Jacquet et de Saint-Germain[3]. Cette substance péri-épendymaire, dont on connaît si mal les fonctions normales et les réactions morbides, est très probablement le lieu anatomique où nous apparaîtront, quelque jour, grâce à des procédés de coloration plus délicatement électifs, les lésions de la plupart des dystrophies, non seulement celles de la sclérodermie, mais celles du rhumatisme chronique ; car la sclérodermie et le rhumatisme chronique, qui ont dans leur mode d'évolution et même dans leur aspect extérieur tant de points de contact, ne peuvent pas ne pas avoir, au point de vue anatomique, une commune origine. Les différences de localisation qui les séparent sont — nous le savons par la clinique — trop minimes pour les empêcher de se combiner fréquemment. Le cas de la malade que

1. Dercum (de Philadelphie). *Semaine médicale*, 1896, p. 174.
2. Arnozan. Congrès de dermatologie, 1889.
3. Jacquet et de Saint-Germain. *Soc. de dermat. et de syph.*, 10 janvier 1895.

j'étudiais tout à l'heure avec vous en est un nouvel exemple.

Hors de la moelle, sur les racines, les altérations nerveuses sont encore assez caractérisées pour que la même réaction du sympathique mette en train le processus sclérodermique. Et encore plus loin que les racines, sur le sympathique lui-même, il est telles influences pathogéniques qui peuvent avoir le même effet, sans intervention de la moelle.

Les plus généralement adoptées sont les *intoxications* de provenance microbienne : Besnier accuse la tuberculose, Chauffard l'érysipèle, Marsh la diphtérie.

Il est bien vraisemblable que le rhumatisme articulaire ou, tout au moins, les pseudo-rhumatismes infectieux agissent de la même façon que les infections les mieux déterminées. Le rhumatisme dont notre seconde malade avait été atteinte, présentait les allures anormales de ces pseudo-rhumatismes infectieux, à la suite desquels toute l'économie reste si longtemps en souffrance. L'action de la substance toxique peut bien s'exercer avec préférence sur l'appareil sympathique;... les procédés histo-chimiques de l'avenir nous le diront. Dana, finalement, croit que *toutes les infections* sont capables de donner naissance à la sclérodermie; mais, comme la sclérodermie n'est pas une conséquence fatale des maladies infectieuses, il faut préalablement supposer la *susceptibilité du sympathique* — hypothèse nécessaire, dont la justification clinique me paraît amplement établie par tous les témoignages que je viens d'invoquer.

L'auto-intoxication sans infection n'est pas non plus inadmissible, et il est, à la rigueur, possible que l'empoisonnement thyroïdien exerce une action malfaisante sur le sympathique. Ceci est une concession aux partisans de la théorie thyroïdienne de la sclérodermie : concession provisoire, car le traitement thyroïdien n'a aucune influence sur la sclérodermie primitive ou secondaire de la maladie de Basedow.

Cette dernière considération s'ajoute à toutes celles que j'ai énumérées et qui me font admettre, presque sans réserves, que *toute sclérodermie chronique d'emblée relève d'une affection préalable du système du grand sympathique.*

Celle-ci d'ailleurs peut être primitive ou secondaire.

VINGT-DEUXIÈME LEÇON

INFANTILISME MYXŒDÉMATEUX

I. Tous les cas d'*infantilisme* ne répondent pas à un type uniforme. — Infantilisme tel que l'avait conçu Lasègue, avant qu'on ne connût l'*idiotie myxœdémateuse*. — Définition de Lasègue. — Lorain, Brouardel, Faneau de la Cour, Gérard. — États morbides qui prédisposent à l'infantilisme. — Infantilisme et féminisme. — Confusion des deux états. — Féminins et efféminés. — Masculisme et androgynisme. — Masculisme et féminisme. — Infantilisme des asexués. — Eunuques géants et infantiles. — Complexité de la question.

II. Caractères morphologiques de l'infantilisme. — Études de Paul Richer et Henry Meige. — Infantilisme isolé et infantilisme associé à des états morbides. — Myxœdème infantile. — La question de l'infantilisme est revenue à l'ordre du jour à propos du myxœdème. — Beaucoup de cas d'infantilisme sont des cas de myxœdème fruste. — Observation clinique. — Variantes du myxœdème infantile.

III. Il y a des degrés dans l'infantilisme comme dans le myxœdème lui-même. — Importance de l'apparition ou de la non-apparition des caractères sexuels secondaires. — Observations cliniques : cas de Meige, de Thibierge, de Marfan et Guinon.

IV. Influence du corps thyroïde sur la croissance. — Expériences de Gley, Hofmeister, etc. — La croissance s'arrête par le fait d'une lésion du cartilage interépiphysaire. — *Chondrodystrophia thyreopriva.* — Rapport des dimensions de la tête et de la hauteur du corps. — Proportions infantiles

V. Les différences et le degré de l'infantilisme résultent : 1° de l'intensité de la lésion thyroïdienne atrophiante; 2° de l'âge auquel est survenue la suppression de la fonction thyroïdienne. — Le traitement de l'infantilisme est naturellement le même que celui du myxœdème. — Travaux de Hertoghe. — Pronostic de la persistance de la faculté de grandir. — Radiographie des cartilages de croissance.

VI. Diagnostic de l'infantilisme myxœdémateux et de l'infantilisme de Lorain. — « Débilité, gracilité, petitesse » des sujets atteints d'infantilisme selon Lorain. — Conservation des proportions de l'adulte. — Divisions établies par Lorain. — Absence ou persistance des fonctions sexuelles. — Arrêt de développement et arrêt de croissance. — Ces infantiles sont de petits adultes. — Les bushmen. — Brièveté de l'existence des infantiles du type Lorain. — Rôle étiologique de la syphilis. — Les seiglauds et les fromentolins de la Sologne. — État cachectique lié à l'aplasie artérielle. — Anangioplasie et infantilisme anangioplasique. — Combinaison possible de l'infantilisme myxœdémateux et de l'infantilisme anangioplasique.

VII. — Infantilisme anangioplasique et syphilis héréditaire. — État psychique. — Infantilisme intellectuel. — Infantilismes partiels et myxœdèmes partiels. — Diminution simple des fonctions thyroïdiennes. — Double fonction thyroïdienne — Myxœdèmes correspondants.

Messieurs,

La question de l'*Infantilisme* en général est parmi celles dont on s'occupe avec le plus d'intérêt depuis quelque temps ; non pas qu'elle soit nouvelle, mais parce que ses relations étiologiques avec le

myxœdème lui fournissent un gros regain d'actualité. Lorsqu'il fut question pour la première fois d'infantilisme dans quelques publications éparses, dont la première remonte à une trentaine d'années, le myxœdème, qui existait de fait, n'existait pas encore de nom et le point de vue le plus curieux de l'histoire de l'infantilisme devait forcément passer inaperçu.

C'est qu'en effet l'infantilisme se présente à nous sous des aspects très variés, assez mal définis et le plus souvent mal décrits. Le problème est actuellement beaucoup moins simple qu'au premier jour. Si j'ai soutenu que le myxœdème joue un rôle pathogénique de premier ordre dans un certain nombre de cas d'infantilisme, je n'ai pas prétendu que ce rôle fut le même dans tous les cas. Par conséquent, si vous vouliez vous faire une idée de l'infantilisme d'après ce qu'en ont dit Lasègue et Lorain, qui ne connaissaient rien du myxœdème, vous ne pourriez certainement pas vous en tenir là. Les faits d'observation clinique eux-mêmes qui dominent les doctrines et leur survivent vous paraîtraient, à la lecture de ces auteurs, former un groupe par trop compréhensif et par trop arbitrairement circonscrit.

Mon intention est donc de vous faire voir que tous les cas d'infantilisme ne répondent pas à un type uniforme et immuable. Les adultes ont bien des manières de rester enfants : ceux-ci par certains côtés et ceux-là par d'autres. Cela dépend de mille circonstances. On peut cependant rester enfant totalement, corps et âme, absolument et pour toujours. Tel est le cas de l'idiotie myxœdémateuse si parfaitement décrite par Bourneville. Or, il s'agit ici d'une chose toute spéciale, celle-là remarquablement limitée. C'est l'*infantilisme idéal*, et c'est précisément celui que Lasègue et Lorain avaient le moins soupçonné.

I. — Mais en quoi consistait l'infantilisme, tel que l'envisageait Lasègue? En un état caractérisé par la persistance de certains caractères physiques et psychiques de l'enfance. — Voilà qui est bien vague? Et cependant il n'y a rien de plus ni de moins à dire. Lasègue est bien authentiquement le père de l'infantilisme, car il l'a conçu et lui a donné un nom. Or, ce nom d'infantilisme créé par lui et aujourd'hui adopté unanimement dans toutes les langues, ne figure encore dans aucun de nos dictionnaires, dans aucune de nos encyclopédies. En toute justice, il faut donc lui

attribuer la signification que lui avait assignée Lasègue; et c'est bien cette signification que lui ont conservée Lorain et Brouardel, à qui il doit d'avoir fait son chemin dans le monde.

Les sujets infantiles décrits par Lorain, par Brouardel et par les élèves de ces deux maîtres sont des êtres mal venus, retardataires à tous égards, de petit esprit, de petite taille, et le plus souvent de petite santé. Et alors immédiatement une question se pose :

Sont-ils de petite santé si souvent parce qu'ils ont, dès l'origine, moins de résistance vitale, moins de force de développement? Ou bien restent-ils enfants parce que leur santé s'est trouvée accidentellement compromise à tel ou tel moment de leur croissance? En d'autres termes, l'infantilisme est-il cause ou effet? — Ne doutez pas, Messieurs, que suivant les cas, il soit l'un et l'autre. Ainsi, je pourrais vous citer des observations où l'infantilisme a été le point de départ de dystrophies générales et d'autres où il a été consécutif à des maladies congénitales ou acquises. Ces derniers faits sont de beaucoup les plus communs, et ils devaient attirer l'attention tout d'abord. Dès 1871, un élève de Lorain, M. Faneau de la Cour, étudiait les rapports de l'infantilisme et de la tuberculose; il y a trois ans, M. Gérard dans sa thèse inaugurale[1], avançait que l'infantilisme acquis se rencontre non seulement dans la tuberculose, mais encore dans trois autres états morbides très distincts : 1° la sténose artérielle congénitale (*Chlorosis aortica*, *chlorosis mitralis*); 2° le rétrécissement mitral pur; 3° les végétations adénoïdes du pharynx.

Toutes ces conditions pathologiques engendrent un vice général de nutrition, qui, survenant chez un enfant, se traduit par le retard de l'évolution vers l'adolescence, c'est-à-dire par la persistance de l'état *infantile* actuel. Et comme le grand fait de l'évolution est l'apparition de la fonction sexuelle, il résulte de ce retard une sorte de neutralité de l'individu, quelque chose d'indécis avec certains attributs féminins qui frappent surtout chez les sujets mâles, bref ce que Lorain appelait le *féminisme*.

Remarquez encore que l'*infantilisme* et le *féminisme* parfois associés constituent un type mixte déjà entrevu par Faneau de la Cour, mais en somme beaucoup moins répandu que l'infantilisme pur. Les anthropologistes italiens qui se sont attaqués dernièrement

1. Gérard. L'oreillette gauche dans le rétrécissement mitral. *Thèse*, 1894.

à cette question tendent à confondre l'infantilisme et le féminisme : la confusion apparaît dans la plupart de leurs descriptions beaucoup plus clairement que dans la nature. L'infantilisme vrai se reconnaît à des traits précis et constants, tandis que le féminisme, à part certains faits exceptionnels, est le plus souvent discutable. A ses rares caractères authentiques et spontanés se mêle toujours une forte proportion de ce qui fait l'*efféminé*, c'est-à-dire quelque chose d'artificiel. La monstruosité consiste en une déviation des tendances psychiques normales au moins autant qu'en une malformation organique. Et puis le féminisme ne peut évidemment constituer une dystrophie à l'égal de l'infantilisme. Par définition, il ne saurait exister chez la femme à titre de disposition morbide.

De même, le *masculisme* et l'*androgynisme* que M. Féré a distingués chez certains infantiles sont des apparences mais non des choses. L'infantilisme est au contraire un état dystrophique bien accusé ne tenant pas compte des sexes ; et si les anomalies morphologiques qu'il comporte ont permis d'imaginer un *masculisme* et un *féminisme*, c'est parce que, après tout, les infantiles comme les enfants ne sont ni hommes ni femmes avant la puberté, mais simplement des garçons et des filles, c'est-à-dire des êtres ayant juste assez de sexe pour qu'on puisse les habiller différemment.

Une neutralité qui n'est ni le féminisme ni le masculisme s'observe quelquefois chez les sujets restés enfants ou devenus infantiles à la suite de l'atrophie des ovaires ou testicules. Cette neutralité est surtout le fait des garçons, car les filles sont mieux protégées contre les traumatismes. Mais encore, à ce propos, il faut absolument établir une distinction parmi des faits très disparates et qu'on a indûment rapprochés. L'infantilisme est signalé par quelques auteurs comme une conséquence possible de la castration ou de l'atrophie spontanée des testicules. Rien n'est plus inexact. Chez les eunuques, les conditions physiologiques de la croissance et du développement intellectuel ne sont nullement compromises. Non seulement la taille ne reste pas au-dessous de la moyenne, mais elle la dépasse quelquefois notablement. On a même été jusqu'à prétendre que les eunuques sont plus grands que les hommes entiers. Voilà une pure fantaisie. Ceux qui l'ont avancée n'ont eu sans doute en vue que les eunuques du sérail, choisis entre beaucoup d'autres pour leur stature imposante. Dans leurs fonctions, tout n'est pas sinécure. C'est donc bien à tort que les eunuques de belle pres-

tance tels qu'en doit entretenir un harem qui se respecte ont été considérés comme des spécimens d'*infantilisme et de gigantisme* combinés. L'infantilisme se complique de gigantisme même chez des sujets dont le développement sexuel ne laisse rien à désirer; l'anorchidie ne prédispose en somme ni au gigantisme ni à l'infantilisme, et l'atrophie testiculaire acquise observée chez un certain nombre d'infantiles n'est pas la cause de l'infantilisme mais une conséquence des circonstances qui ont créé l'infantilisme.

La question, vous le voyez, devient fort complexe et vous pouvez vous demander si on ne l'a pas embrouillée en multipliant les types. N'aurais-je pas moi-même contribué à l'embrouiller davantage, lorsque j'ai soutenu qu'un certain degré de myxœdème atténué créait l'infantilisme? A vrai dire, je ne le crois pas et je suppose même tout le contraire. Il me semble qu'en ajoutant aux types d'infantilisme déjà décrits celui de l'*infantilisme myxœdémateux*, j'ai notablement simplifié le problème.

Tout à l'heure, je vous disais que l'infantilisme idéal, c'était l'idiotie myxœdémateuse décrite par Bourneville. C'est qu'en effet un idiot myxœdémateux, lorsqu'il a vingt ou trente ans, est encore un enfant et rien qu'un enfant avec un teint flétri et quelques rides au visage. Or, comme il y a des degrés dans le myxœdème, il y en a aussi dans l'infantilisme myxœdémateux; de telle sorte que beaucoup de sujets moyennement myxœdémateux ne sont par là même que moyennement infantiles. Ils ont quelque chose d'enfant, mais ce ne sont plus des enfants au sens réel de ce mot, c'est-à-dire de véritables idiots myxœdémateux.

II. — Quels sont donc les caractères de l'infantilisme? Il y a longtemps que j'aurais dû vous les signaler peut-être? — Si je ne vous les ai pas énumérés plus tôt, c'est que, voulant passer en revue d'abord la nomenclature des variétés de l'infantilisme, je me suis conformé à l'exemple des auteurs qui ont trouvé plus simple de laisser cette question sans réponse. J'emprunterai la définition et la description de l'infantilisme à mon élève et ami, M. Henry Meige, qui a récemment étudié, dans des publications d'un très grand intérêt[1], les caractères morphologiques de

1. Henry Meige. L'infantilisme, le féminisme et les hermaphrodites antiques. *L'Anthropologie*, t. IV, 1895.

l'infantilisme, déjà indiqués incidemment par M. Paul Richer[1] :

« Le nom d'*Infantilisme* sert à désigner un état physique et mental qui s'observe chez des individus dont l'appareil sexuel a subi, congénitalement ou accidentellement, un arrêt dans son évolution.

« Les caractères extérieurs de l'infantilisme sont, à l'accroissement de la taille près, ceux qui appartiennent à l'enfance jusqu'à l'époque de la puberté.

« Le *signalement de l'infantile* sera donc ainsi conçu :

« Face arrondie, joufflue, lèvres saillantes et charnues, nez peu développé, visage glabre, peau fine et de couleur claire, cheveux fins, sourcils et cils peu fournis.

« Torse allongé, cylindrique. Ventre un peu proéminent.

« Membres potelés, effilés de la racine aux extrémités, une couche adipeuse d'une assez grande épaisseur enveloppant tout le corps et masquant les reliefs osseux et musculaires

« Organes génitaux rudimentaires.

« Absence de poils au pubis et aux aisselles.

« Voix grêle et aigre. Larynx peu saillant.

« Corps thyroïde généralement petit.

« Tel est le *syndrome morphologique* qui appartient en propre aux infantiles. C'est l'*infantilisme pur et simple*.

« Un *état mental infantile* accompagne toujours la malformation corporelle. Il concorde en général avec celui de l'âge que paraît conserver le corps : légèreté, naïveté, pusillanimité, pleurs et rires faciles, irascibilité prompte, mais fugace, tendresses excessives ou répulsions irraisonnées.

« En outre, les facultés morales, affectives et intellectuelles subissent des altérations en rapport avec les accidents psychopathiques qui relèvent de l'hystérie dont les sujets sont fréquemment atteints. »

Cette description que j'ai tenu à citer textuellement me semble irréprochable. Elle peut se résumer encore dans des termes que j'emprunterai également à M. H. Meige.

« L'infantilisme est un syndrome morphologique caractérisé par la conservation, chez l'adulte, des formes extérieures de l'enfance

1. Paul Richer. Les Hermaphrodites dans l'Art. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 6, 1892.

et la non-apparition des caractères sexuels secondaires[1]. » Et l'auteur ajoute : « Mais si l'infantilisme peut se manifester isolément, il n'est pas rare de le voir associé à d'autres dystrophies congénitales (nanisme, gigantisme, rachitisme, obésité, atrophie musculaire). La plus fréquente de ces associations est le *myxœdème infantile*, qui participe à la fois des caractères de l'infantilisme et de ceux du myxœdème. »

Laissez-moi, Messieurs, vous faire remarquer que la description de l'infantilisme, telle que je viens de la reproduire, s'applique admirablement à l'infantilisme myxœdémateux, mais à celui-là exclusivement. Et puisque c'est à propos de l'infantilisme myxœdémateux que la question de l'infantilisme tout entière est inopinément revenue à l'ordre du jour, permettez-moi aussi de vous répéter ce que je disais, il y a quatre ans, du myxœdème et de l'infantilisme : « *Tout est enfantin* chez les myxœdémateux. Tout reste *enfant* à un degré qui correspond *à l'âge où la maladie a commencé*. On peut même dire que, lorsqu'il débute tardivement, le myxœdème refait à ceux qu'il frappe une pitoyable *première enfance*, quelque chose comme la torpeur fœtale du nouveau-né. Tout ce qui fait la vie de relation est annulé. L'intelligence retourne dans les limbes, les tissus reprennent leur constitution colloïde, les poils tombent, il n'est pas jusqu'au sexe qui ne soit — fonctionnellement du moins — ramené à cet état *neutre* auquel l'embryon seul se résigne en attendant mieux. Les règles s'arrêtent, les appétits vénériens s'émoussent. C'est véritablement l'*infantilisme* dans toute l'acception du mot. »

Vous rencontrerez très souvent des arriérés myxœdémateux, dont l'intelligence est simplement bornée et dont le myxœdème se réduit au minimum. Pour ma part, je connais plusieurs types de ce genre, au visage légèrement bouffi, au teint blafard, aux poils rares, chez lesquels je n'ai pu résister au désir d'explorer la région thyroïdienne. Ce sont, je n'en doute pas un seul instant, des *idiots myxœdémateux*, mais des idiots, passez-moi le mot, *très supérieurs*. Ils ont de tout petits lobules thyroïdes, juste assez pour que la fonction trophique générale ne soit pas gravement endommagée, juste assez pour que leur intelligence suffise à de certains emplois.

1. Henry Meige. Deux cas d'hermaphrodisme antique. *Nour. Iconographie de la Salpêtrière*, n° 4, 1895.

A cette époque, je vous montrais un beau spécimen d'infantilisme myxœdémateux et je signalais « les singulières accointances de cet arrêt de développement avec ce qu'on peut taxer de *myxœdème fruste* » (Fig. 140). Il s'agissait d'un garçon de 18 ans et qui paraissait n'en avoir pas plus de 12 (Fig. 141). L'aspect du visage, le facies lunaire, les yeux bouffis, les lèvres épaisses, les grosses joues rondes, tout simulait le myxœdème. Les formes extérieures n'étaient pas même



Fig. 140.
Infantilisme myxœdémateux.
Sujet de 18 ans.



Fig. 141. — Infantilisme myxœdémateux. 18 ans (même sujet que la figure précédente). Facies lunaire, bouffissure, lèvres lippues.

celles d'un adolescent. Les membres étaient gras et potelés, les organes génitaux rudimentaires, la verge toute petite, les testicules bien conformés et descendus dans les bourses étaient ceux d'un petit garçon et il n'y avait pas un poil au pubis. Le corps thyroïde était à peine perceptible. La date de la maladie paraissait même assez précise : le père racontait que, vers l'âge de 10 ans, des écrouelles cervicales avaient mis en danger la vie de son fils : le gonflement du cou était énorme, et on crut que l'enfant allait

étouffer. Il fallut lui faire des incisions nombreuses. Aux cicatrices qu'on voyait, il était facile de supposer que toute la région cervicale avait été le siège d'une poussée scrofuleuse exceptionnellement grave et il était bien admissible que le corps thyroïde en eût subi les conséquences.

Au sujet de ce malade, je disais que les variétés de myxœdème correspondant aux variétés de l'infantilisme sont subordonnées à l'intensité des lésions thyroïdiennes. « Il n'existe pas, dans cette catégorie de faits, de démarcation suffisamment tranchée pour que nous soyons en mesure de les classer nosographiquement. C'est une chaîne ininterrompue à chaînons innombrables. »

Aujourd'hui plus encore qu'il y a 4 ans, j'ai la conviction que toutes les variétés du myxœdème — et comme elles ne se comptent pas, il vaudrait mieux dire toutes *les variantes* du myxœdème — sont subordonnées à l'importance de la lésion thyroïdienne et à l'âge auquel la maladie débute. J'ai eu la grande satisfaction de constater que cette manière de voir a été unanimement adoptée. Dans un travail récent, M. A. Combe (de Lausanne) a pensé pouvoir diviser en trois catégories tous les faits de myxœdème infantile, suivant l'âge auquel survient l'atrophie thyroïdienne. Cette classification est à la fois par trop simple et par trop arbitraire, puisque, je vous le répète, la transformation du type de l'idiotie myxœdémateuse en celui de l'infantilisme myxœdémateux se fait comme par une dégradation insensible de nuances. J'en retiendrai simplement une chose, à savoir : que c'est bien à l'*infantilisme myxœdémateux* que M. Combe conserve ma désignation de forme fruste du myxœdème de l'enfant : « Si, dit M. Combe, il n'y a pas disparition, mais simple insuffisance thyroïdienne, l'empoisonnement myxœdémateux sera incomplet et nous observerons un tableau symptomatique incomplet : certains symptômes du myxœdème se montreront à l'exclusion des autres : le nanisme, la bouffissure des téguments, la cyanose et le refroidissement des extrémités seront prédominants, mais la motilité sera conservée, l'intelligence sera *presque* normale, la cachexie presque nulle. Nous aurons affaire à cette variété du myxœdème que nous appellerons la *forme fruste* du myxœdème de l'enfant[1] ».

Voilà donc, une fois encore, le myxœdème fruste de l'enfant

1. *Revue médicale de la Suisse romande*. 1897.

identifié à l'*infantilisme* myxœdémateux. Vous remarquerez que le *nanisme* figure dans cette description parmi les principaux attributs de l'infantilisme. Cela s'explique en somme, puisqu'un sujet adulte et resté infantile peut conserver sa taille d'enfant. Mais la petitesse de la taille n'est pas un caractère fondamental de l'infantilisme myxœdémateux, car il y a, comme on dit, de « grands enfants »: et d'autre part, il est évident qu'un infantile de petite taille se rapprochera toujours davantage, à première vue, du type parfait de l'infantilisme, qui est l'idiotie myxœdémateuse.

III. — Lorsque je signalai, il y a quatre ans, une variété d'infantilisme équivalant à une forme fruste du myxœdème, je m'efforçai de démontrer qu'il existe des degrés dans l'infantilisme comme dans le myxœdème lui-même, et actuellement je ne compte plus les faits qui confirment mon opinion première. Il me serait facile de vous en présenter un très grand nombre, tous copiés sur le même modèle. Les différences et les particularités individuelles ne suffiraient pas à rompre la monotonie de l'ensemble. Il me paraît cependant nécessaire de vous en montrer quelques-uns; après quoi vous ne pourrez mettre en doute l'authenticité du type. Et, une fois ce type reconnu, vous serez en mesure de le différencier des autres que j'examinerai ensuite et dont l'étude sera beaucoup plus simple.



Fig. 142. — Infantilisme myxœdémateux. Femme de 25 ans.

Voici d'abord une jeune femme Savoisienne (Fig. 142) âgée de 25 ans, toute petite, pâle, bouffie, au facies lunaire; elle a été réglée, mais elle ne l'est plus. Est-ce parce qu'elle est devenue tuberculeuse? Ou bien parce que l'infantilisme se présente chez elle sous les allures d'un myxœdème tardif et progressif?

La première de ces deux suppositions est la plus vraisemblable.

car tout infantile qu'elle soit, cette femme a été réglée. Cependant elle a les aisselles et le pubis complètement glabres, et elle n'a aucun développement mammaire. La définition de M. Henry Meige lui convient de tout point : c'est la conservation des formes extérieures de l'enfance et la non-apparition des *caractères sexuels*



Fig. 143.
Infantilisme myxœdémateux :
sujet de 22 ans.



Fig. 144.
Infantilisme myxœdémateux ;
sujet de 19 ans.

secondaires. J'ajoute que le corps thyroïde n'est reconnaissable ici, ni au palper ni à la vue. Deux jeunes hommes, l'un de vingt-deux ans (Fig. 143), l'autre de dix-neuf (Fig. 144), et tous les deux aussi dépourvus de corps thyroïde vous rappelleront notre premier malade. Ils ont la face ronde, bouffie, les paupières un peu gonflées, le teint blafard. C'est toujours au visage que ce myxœdème rudimentaire apparaît le plus nettement. Il attire l'attention et alors on recherche les autres attributs de l'infantilisme. Ils sont plus ou moins accentués, mais il est rare que la première impression soit trompeuse. Dans ces derniers cas, les caractères sexuels secondaires ne faisaient pas complètement défaut ; néanmoins, il n'était pas douteux que nous eussions affaire à des infantiles.



Fig. 145. — Infantilisme myxœdémateux (cas de Meige recueilli dans le service du professeur Brouardel).

Un malade dont l'histoire a été recueillie par Henry Meige dans le service du professeur Brouardel (Fig. 145 et 146) appartient également à ce type de l'infantilisme myxœdémateux où l'on remarque « le torse arrondi, le ventre un peu gros, les membres potelés, enveloppés de graisse, la peau fine et rosée, le visage, le pubis, les aisselles vierges de tout poil, la voix grêle, la verge minuscule ». Malheureusement, à l'époque où fut observé ce fait remarquable, les rapports de l'infantilisme avec le myxœdème n'étant pas encore soupçonnés, nous ignorons si le corps thyroïde avait conservé des proportions normales; mais tout fait croire qu'il était atrophié comme dans les cas précédents[1].



Fig. 146. — Infantilisme myxœdémateux (cas de Meige).

L'examen impartial de ces faits ne démontre-t-il pas que l'infantilisme n'est, au total, qu'un myxœdème atténué? Cela n'est plus discutable. Seul le mot de myxœdème pourrait, à la rigueur, pris au pied de la lettre, laisser place à quelques malentendus. Tout dernièrement, mon collègue M. Thibierge communiquait à la Société médicale des hôpitaux une étude sur les rapports de l'infantilisme avec le myxœdème et à l'appui de ses conclusions, conformes aux miennes, présentait un sujet infantile atteint d'atrophie thyroïdienne et originaire de pays à endémie goitreuse. Or, chez ce malade, le myxœdème n'était pas complet, et l'on pouvait objecter qu'il ne s'agissait que d'un « infantilisme congénital » sans myxœdème. A quoi M. Thibierge répondait par avance : « Le sujet, à la vérité, n'a du myxœdémateux ni le visage en pleine lune, ni les mains en battoir, ni les pseudo-lipomes sus-claviculaires; mais il en a le teint pâle, quelque peu cireux; son visage ridé, d'aspect vieillot, atteste que le tégument de la face a perdu son élasticité; il rappelle assez — par cette comparaison je ne veux pas forcer, je traduis simplement une analogie — celui d'un myxœdémateux démyxœdématisé par la médication thyroïdienne. Ce visage vieillot est glabre

1. Henry Meige. Loc. cit. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, n° 4, 1894.

comme celui d'un myxœdémateux par agénésie thyroïdienne. En somme tous les grands caractères du syndrome myxœdème sont ici présents, l'état myxœdémateux excepté. C'est un myxœdémateux sans myxœdème; je crois qu'il est impossible d'arriver par l'examen de ce malade à une conclusion différente. Il est peu de cas, je pense, aussi favorables à la démonstration de l'existence du *myxœdème fruste*[1]. »

M. Thibierge adopte donc, lui aussi, l'identité du myxœdème fruste et de l'infantilisme; et son opinion vaut toujours qu'on en tienne grand compte. A ce propos mon collègue rappelle que cette corrélation l'avait frappé depuis longtemps et qu'il avait déjà en 1891 émis l'hypothèse que certains hommes « à type infantile » étaient à tout prendre des myxœdémateux frustes. Quoique dans le travail auquel il fait allusion, M. Thibierge n'ait pas parlé du type *infantile*, je ne résisterai pas au plaisir d'en citer le passage le plus important: car c'est à M. Thibierge que revient le mérite d'avoir signalé l'existence des myxœdèmes atténués et frustes. Là est toute la question. S'il n'y avait pas de myxœdèmes frustes, il n'y aurait pas d'infantilisme myxœdémateux.

Voici le passage :

« Le myxœdème spontané ne présente-t-il pas des formes atténuées, compatibles avec une longue vie, avec une existence à peu près normale, et n'y a-t-il pas des *myxœdèmes spontanés frustes*, comme il y a des myxœdèmes opératoires frustes? Tout le monde connaît, pour les avoir rencontrés dans la rue, des sujets généralement au-dessous de la moyenne, au teint pâle, à la lèvre inférieure un peu pendante, dont le système pileux de la face est réduit au minimum, qui n'ont jamais eu de barbe; il en est dont l'intelligence est manifestement au-dessous de la moyenne, qui sont des « crétins » au lycée et le restent dans la vie; d'autres peuvent avoir une culture intellectuelle très développée; quelques-uns sont d'une fatuité révoltante; la plupart de ces dégénérés d'espèce particulière n'ont pas de descendance. Ne sont-ce pas des myxœdémateux? Nous ne le savons au juste : il ne nous a pas été donné d'examiner médicalement de sujets répondant au type que nous venons d'esquisser et de rechercher chez eux l'état du corps thyroïde, qui pourrait seul permettre d'émettre un diagnostic ferme[2]. »

1. Thibierge. *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp.* Séance du 26 mars 1897, p. 425.
2. Thibierge. *Gaz. des hôpitaux*, 31 janvier 1891.

Dans tout cela il n'est pas question d'*infantilisme*, mais seulement de myxœdème fruste, et il est évident que parmi ces « dégénérés d'espèce particulière » dont parle M. Thibierge il faut compter un certain nombre d'infantiles.

Une très complète observation de MM. Marfan et Louis Guinon (Fig. 147 et 148) relative à un cas de myxœdème survenu chez un

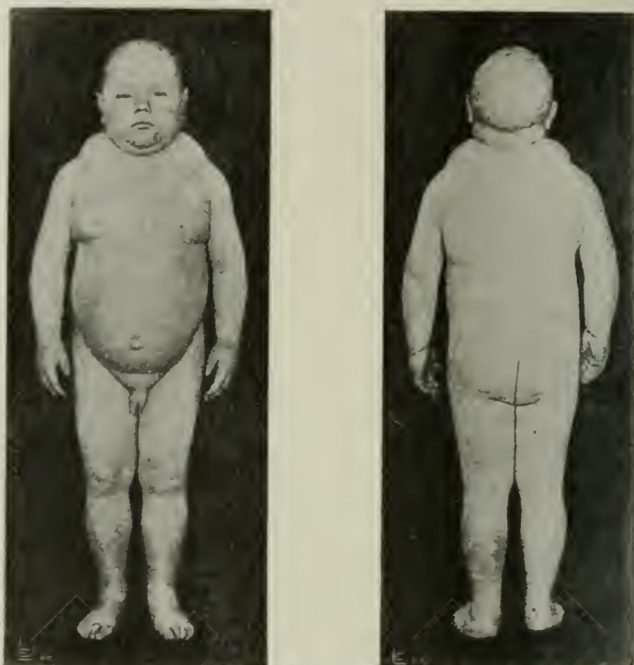


Fig. 147 et 148. — Myxœdème et infantilisme chez un sujet de 15 ans (Observation de Marfan et L. Guinon.)

garçon de 7 ans nous fournit un des plus beaux spécimens de l'infantilisme myxœdémateux[1]. Ces auteurs avaient été frappés de la persistance et de l'intégrité des fonctions psychiques dans ce cas où le myxœdème se manifestait dès l'enfance. Du moins les seuls troubles intellectuels que présentait le malade — lenteur de l'idéation, faiblesse de la mémoire — étaient exactement ceux qui s'observent dans le myxœdème des adultes; et MM. Marfan et L. Guinon concluaient que le tableau clinique du myxœdème

1. *Revue mens. des mal. de l'enfance*. 1895, p. 481.

spontané des adultes peut s'observer chez les enfants avec les mêmes caractères.

Cela est bien vrai, mais ce qui différencie ce myxœdème infantile de celui des adultes, c'est précisément le fait que, survenant avant la fin de la croissance, il interrompt les progrès du développement lorsque le développement est déjà assez avancé. Rien de ce qui est acquis n'est compromis, mais tout ce qui reste à acquérir est perdu d'avance. Ici le myxœdème apparut vers l'âge de 7 ans, à la suite d'un abcès de la région sous-maxillaire, et il est à supposer que cet abcès eut pour conséquence l'atrophie du corps thyroïde. Les cas de ce genre ne sont pas rares. Quoi qu'il en soit de la pathogénie, la seconde dentition ne se fit pas, les dents de lait restèrent en place et l'enfant cessa de grandir. Six ans après, à l'âge de 13 ans, il possédait encore les 20 dents de la première dentition, plus 4 grosses molaires. Il présentait l'aspect typique du myxœdémateux, y compris les lipomes sus-claviculaires. Un peu apathique et triste, mais très affectueux pour ses parents, il avait appris à lire, à écrire, à compter. Il répondait aux questions qu'on lui adressait, avec une clarté et une précision qui dénotaient une certaine intelligence. Ce gros garçon de 13 ans n'était donc pas un idiot myxœdémateux, ni même un imbécile, c'était tout au plus un arriéré, c'est-à-dire un *infantile* dans toute la force du terme.

Quoi de plus caractéristique en effet que la persistance de la première dentition? C'est de l'infantilisme « par destination ». La seconde dentition est un des tournants de la vie physiologique. Elle marque une date et inaugure une phase nouvelle dans l'histoire du développement. A ce titre l'observation de Marfan et Louis Guinon est certainement une des plus démonstratives, puisque le myxœdème a débuté juste au moment où aurait dû commencer la seconde formation dentaire.

IV. — Par une singulière coïncidence, le lendemain du jour où je signalais l'infantilisme comme une forme du myxœdème, mon collègue M. Gley communiquait à la Société de Biologie le résultat de ses belles expériences sur le rôle du corps thyroïde dans les phénomènes de croissance des jeunes animaux[1]. Déjà, 3 mois

1. *Soc. de Biol.*, 18 mai 1894.

auparavant, Hofmeister avait publié ses recherches sur les suites de l'extirpation du corps thyroïde, en un mémoire de premier ordre, riche de faits et d'idées ingénieuses. C'est là que vous trouverez l'explication histologique de l'arrêt de la croissance. La suppression du corps thyroïde détermine une maladie du cartilage épiphysaire aux dépens duquel se fait l'accroissement des os longs. Cette maladie consiste en une diminution de la prolifération cellulaire normale et, en même temps, en une formation excessive de la substance interstitielle du cartilage. Hofmeister proposait pour cette affection si spéciale du cartilage interépiphysaire le nom rébarbatif de *Chondrodystrophia thyreopriva*. Laissez le mot et retenez la chose.

Un des caractères cliniques les plus frappants de l'infantilisme, c'est l'arrêt de la croissance. Mais l'arrêt de croissance ne porte pas seulement sur les os longs, il est total; et c'est là justement ce qui constitue l'infantilisme proprement dit, car la taille, d'une façon générale et dans les conditions normales, présente des différences individuelles qui ne sont point morbides. Or, un fait bien plus important que la hauteur absolue du sujet, c'est la persistance, chez l'adulte, du rapport des dimensions *infantiles* de la tête avec celles du corps. Chez l'enfant, la tête est relativement beaucoup plus volumineuse que chez l'adulte; et chez les infantiles myxœdémateux ou pseudo-myxœdémateux, on conçoit que la grosseur relative de la tête ait une signification nosologique sur laquelle il n'y aura plus désormais à se méprendre. Il va sans dire que les proportions *infantiles* de la tête dépendront de l'âge auquel le développement régulier du squelette aura été entravé.

V. — Il me semble que je vous en ai dit assez sur cette première variété d'infantilisme qui est, n'en doutez pas, la plus authentique et la plus facile à reconnaître. Je n'ose affirmer qu'elle soit la plus fréquente; et, si elle ne l'est pas davantage, cela tient à ce qu'elle relève d'une seule cause, assez rare elle-même, à savoir : l'atrophie spontanée du corps thyroïde. En résumé, Messieurs, l'infantilisme vrai n'est, à mon sens, rien autre chose que la maladie décrite par Bourneville sous le nom d'idiotie myxœdémateuse et les différences de degré de l'infantilisme résultent de deux conditions diversement associées :

1° L'intensité de la lésion thyroïdienne atrophiante;

2° l'âge auquel la suppression de la fonction thyroïdienne produit l'arrêt du développement.

Tout ceci revient à dire que l'infantilisme est un état morbide auquel convient exactement la même thérapeutique qu'au myxœdème ou à l'idiotie myxœdémateuse. M. Hertoghe (d'Anvers) en a fourni la démonstration éclatante. Comme, après tout, la petitesse de la taille résultant de la lésion chondro-épiphysaire est une des marques les plus significatives de la dystrophie « thyréoprive », il devait venir à l'esprit que le défaut d'accroissement en longueur du squelette est une sorte d'infantilisme partiel ou systématiquement limité aux appareils osseux. M. Hertoghe a eu le premier cette bonne idée : il a constaté que le traitement par l'extrait de glande thyroïde produit une croissance rapide chez les sujets non myxœdémateux, et cela jusqu'à l'âge de 27 ans, c'est-à-dire un âge où l'on a déjà depuis longtemps perdu tout espoir de grandir. Vous savez même que M. Hertoghe a pu déterminer par la radiographie les conditions dans lesquelles on peut encore compter sur la croissance. La persistance du cartilage d'ossification des extrémités osseuses indique que l'os peut encore augmenter de longueur et la radiographie nous renseigne avec une admirable précision sur la persistance de ce cartilage. D'ailleurs si l'accroissement de la taille est le signe le plus manifeste de l'action bienfaisante du traitement, on s'aperçoit aussi que tous les autres caractères de l'infantilisme se modifient en même temps dans un sens favorable. Les résultats sont trop séduisants pour que cette thérapeutique ne se laisse parfois entraîner un peu loin. Je ne saurais trop vous conseiller la prudence, et quand vous prescrivez une dose active de corps thyroïde, ne perdez pas de vue vos malades; suivez-les jour par jour.

VI. — Maintenant, il me faudrait indiquer au moins en quelques mots les éléments du diagnostic différentiel de l'infantilisme myxœdémateux et de l'*autre* infantilisme.

Quel est-il donc cet autre infantilisme que je n'ai pas décrit et dont un très petit nombre d'initiés parlaient d'après les travaux de Lorain et Faneau de la Cour? — Je ne suis pas embarrassé de vous le dire si je m'en tiens au seul document que Lorain nous ait laissé : une lettre préface qui est la partie la plus intéressante de la thèse de Faneau de la Cour, et dans laquelle l'infantilisme nous est présenté comme pouvant réaliser les trois variétés suivantes :

1° Débilité, gracilité et petitesse du corps, sorte d'arrêt de développement qui porte plutôt sur la masse de l'individu que sur un appareil spécial.

2° Juvénilité persistante, telle qu'un homme de 30 ans paraîtra n'en avoir que 18;

3° Variété féminine : hanches développées dans le sens des diamètres horizontaux, c'est-à-dire arrêt de développement de l'appareil génital; peau glabre sur le thorax, sur le visage; cheveux longs, fins et soyeux; forme particulière de l'œil, des paupières, cils longs; mamelles développées (p. 10).



Fig. 149. — Infantilisme du type Lorain; garçon de 17 ans.

Laissons de côté la variété féminine et ne considérons que les deux premières variétés. Il me semble qu'elles se confondent en une seule et j'aperçois très distinctement les types qui ont servi à les établir. Je les vois avec « leur débilité, leur gracilité, la petitesse de leur corps, sorte d'arrêt de développement qui porte plutôt sur la masse de l'individu que sur un appareil spécial ». Je vais même immédiatement vous soumettre un spécimen « débile, grêle et petit » de cette variété, à laquelle il ne manque véritablement que l'infantilisme pour justifier la classification de Lorain (Fig. 149).

Ce garçon de 17 ans que j'ai fait photographier à côté d'un homme de 29 ans, est, comme vous en pouvez juger du premier coup, un petit homme lui-même mais non plus un enfant. Il n'a pas la taille d'un homme et il est *proportionné* comme un homme. Il n'a pas,

en particulier, la grosse tête de l'enfant, je veux dire *grosse* par rapport au reste du corps (Fig. 150), il n'a pas les grosses joues, le torse arrondi, les muscles potelés, les jambes relativement courtes qui caractérisent l'infantilisme. Chez lui, rien n'est *enfantin*, sinon l'appareil génital; et encore ne s'agit-il que d'un retard, car quelques poils apparaissent au pubis et le testicule gauche, jusqu'à ces derniers temps retenu dans le canal inguinal, vient d'être libéré par le chirurgien et on le sent maintenant dans les bourses.



Fig. 150.
Infantilisme du type Lorain.
Garçon de 17 ans.



Fig. 151. — Infantilisme du type Lorain. Femme de 50 ans (cas de H. Meige).

Ce sont de tout petits organes, mais ils sont assortis au reste; ils participent de l'infantilisme général. Le corps thyroïde lui-même, quoique de très faibles dimensions, est perceptible dans les mouvements de déglutition. Ce n'est pas de l'atrophie de cette glande que procède ici l'infantilisme; c'est d'une autre cause qu'il s'agira de déterminer.

La seconde variété de Lorain se confond, vous disais-je, avec la

première : c'est une juvénilité persistante, telle qu'un homme de 30 ans paraîtra n'en avoir que 18.

Voici, non pas un homme, mais une femme de 30 ans qui a conservé les apparences extérieures d'une petite fille de 10 à 12 ans (Fig. 151). Vous lirez son histoire dans le mémoire de M. Henry Meige auquel j'emprunte cette photographie. Il me suffira de dire que cette femme n'a jamais eu aucune manifestation sexuelle : pas de poils, pas de seins, pas de règles.



Fig. 152. — Infantilisme du type Lorain. Fille de 20 ans. (Anangioplasie.)

Et en voici encore une autre, celle-là âgée de 20 ans, et tellement semblable à la précédente qu'on pourrait la prendre pour une sœur de celle-ci (Fig. 152). Elle non plus, n'a aucune manifestation sexuelle, et c'est bien sinon une enfant, du moins une *juvénile* au sens proposé par Lorain, car la conformation n'a plus rien d'infantile et les proportions sont celles d'un sujet adulte. L'absence des fonctions sexuelles, dans les cas analogues, ne signifie rien autre chose qu'un trouble *général* de la nutrition. Ces femmes, quoiqu'elles aient tous les organes de leur sexe, n'ont pas de fonctions sexuelles parce que l'ensemble de leurs actes nutritifs est en souffrance. Comme tant d'autres femmes phtisiques ou chlorotiques ou simplement anémiques, elles n'ont pas cette force de réserve, en un mot cette *énergie* particulière qui suscite et entretient l'activité génitale; voilà tout. Et il en est exactement de même des hommes chez qui le prétendu infantilisme en question ne relève pas de l'abolition primitive de la fonction sexuelle, mais la provoque et, avec le temps, la rend définitive.

D'ailleurs vous rencontrerez bon nombre de cas du même genre où tout se borne à un arrêt de développement compliqué d'une certaine débilité générale sans malformations ni troubles de l'appareil génital. Je reviendrai encore dans un instant sur les fonc-

tions génitales. Mais d'abord, pourquoi cet arrêt de développement et cette débilité générale? Ce n'est pas *arrêt de développement* qu'il faudrait dire; *arrêt de la croissance* serait beaucoup plus juste car si le sujet cesse de grandir, c'est parce que les soudures épiphysaires se font prématurément. Il y a même quelque chose de plus que cela : car puisque la tête est, quoique relativement un peu grosse, proportionnée au reste du corps, il faut croire que cette prématuration des soudures est relative elle-même, c'est-à-dire que le développement s'achève en un temps plus court, le sujet devant rester plus petit.

Les spécimens que je viens de vous mettre sous les yeux font bien ressortir les différences qui séparent cette dystrophie de l'infantilisme vrai, c'est-à-dire de l'infantilisme myxœdémateux. Ici, il n'y a d'infantile que la taille; mais en réalité, nous avons affaire à de *petits adultes*, bien conformés et qui, par la stature seulement, se distinguent de leurs congénères. Ils mériteraient d'être appelés *nains* si le nanisme admettait une conformation normale, ce qui n'est pas. Ils sont parmi nous comme les bushmen parmi les grands nègres de l'Afrique centrale. Ce sont des dégénérés au premier chef destinés à disparaître. Beaucoup d'entre eux ont en effet les apparences extérieures des bushmen et le défaut de vitalité de cette race qui s'en va. « La taille du bushman ne dépasse guère $1^{m},33$ et son poids n'atteint que 38 kilogrammes. La tête dolychocéphale est un peu grosse relativement au reste du corps qui est bien proportionné. Les pommettes sont saillantes et les yeux légèrement bridés. L'oreille est plutôt grande et un peu détachée du crâne. L'aspect de la physionomie est très spécial, car les rides sont précoces et nombreuses, ce qui lui donne un air vieillot. Après 15 ans en effet, le bushman n'a plus d'âge. On assure qu'il ne vit jamais au delà de 50 ans[1]. »

Cet avenir si court réservé aussi aux infantiles du type Lorain dépend de circonstances qui entretiennent un état permanent de débilité générale pendant toute l'existence, c'est-à-dire longtemps après que la croissance s'est arrêtée. Les circonstances auxquelles je fais allusion sont multiples. La *syphilis héréditaire* serait la plus gravement prédisposante, au dire de mon maître M. Fournier, qui, à trois reprises différentes, a signalé l'infantilisme et le

1. Edouard Foy. Les bushmen. *Revue hebdomadaire*, 1897, n° 7.

nanisme parmi les affections parasyphilitiques[1]. Il est certain que la syphilis est de toutes les influences morbides la plus dystrophiante. Réserves faites sur son rôle pathogénique à l'égard du nanisme, elle est, avec l'alcoolisme, responsable des pires dégénérescences héréditaires. Les cas d'infantilisme qui lui sont imputés relèvent-ils de la variété thyroïdienne ou de l'autre? — Je ne saurais vous dire; mais ce qui est certain c'est que les deux variétés peuvent fusionner lorsque les facteurs étiologiques se combinent. Je vous en fournirai dans un instant la preuve.

La *cachexie paludéenne* elle aussi, surtout associée à la misère physiologique, devient à la longue une prédisposition. Dans l'ancienne Sologne où la malaria n'épargnait aucune génération, on voyait beaucoup de ces êtres rabougris, mal venus et à courte vie, que le dialecte local désignait sous les noms d'*aigrets* ou d'*acrats*. C'est-à-dire qu'on les comparait au vert-jus ou raisin qui n'a pas « profité ». C'était surtout dans les parties de ce pauvre pays où il ne poussait que du seigle que la race avait le plus dégénéré. Les *seiglauds* étaient opposés aux *fromentolins* qui habitaient les contrées moins ingrates où la culture du froment n'était pas tout à fait impossible.

A ces causes d'ordres divers, mais indépendantes des sujets eux-mêmes, il faut en ajouter d'autres, celles-là exclusivement individuelles et d'ordre anatomo-pathologique. La plus efficace et de beaucoup la plus fréquente est celle qui consiste en un trouble trophique vasculaire congénital tel que l'*aplasie artérielle*, le rétrécissement mitral pur, la persistance du trou de Botal, bref tout ce qu'on pourrait appeler d'un mot discutable, mais en somme utile, les *anangioplasies*. Il n'est même pas improbable que l'infantilisme d'origine syphilitique relève de quelque malformation cardiaque ou vasculaire et, d'autre part, il n'est guère de cas de maladie bleue où l'on n'ait relevé un ou plusieurs caractères de l'*infantilisme anangioplasique*.

Une particularité spéciale à cette variété d'infantilisme me semble devoir être encore mentionnée. Les anomalies vasculaires ou cardiaques ne sont pas les seules qui appartiennent à cet infantilisme ou qui le favorisent; très souvent on a fait mention d'anomalies du

1. *La syphilis héréditaire tardive*. Paris, 1886, p. 29. — Influence dystrophique de l'hérédo-syphilis. *Médecine moderne*, 1890. — *Les affections parasyphilitiques*. p. 296. Paris. 1894.

squelette[1]. Or vous savez qu'il n'y a guère d'exemples d'une anomalie isolée. C'est une vérité qui date de Geoffroy St-Hilaire. Et il est reconnu que la multiplicité des anomalies spontanées est un témoignage de dégénérescence. L'hérédité syphilitique et alcoolique collabore merveilleusement en vue de ce résultat. Et si la tuberculose s'en mêle à son tour, vous pourrez voir des produits analogues à celui que je vais vous présenter. La photographie est impuissante à rendre le contraste de ces deux personnages : le grand a 16 ans et le petit 18 (Fig. 155). Ce dernier joint à ces tares héréditaires sa propre tare alcoolique. Cet enfant monstrueux qui devrait être un adulte et qui semble n'avoir pas plus de 4 ans, boit le rhum et l'absinthe à plein verre. Je m'empresse d'ajouter que sa responsabilité est limitée, car sa mère lui en apporte ici en cachette. Depuis deux ans, une gibbosité pottique a encore diminué sa taille et une adénopathie tuberculeuse cervicale a dû contribuer pour une bonne part à l'atrophie du corps thyroïde.



Fig. 155. — Infantilisme myxœdémateux et anangioplasique chez un sujet de 18 ans (le plus petit).

Voilà bien la combinaison annoncée de l'*infantilisme myxœdémateux* et de l'*infantilisme anangioplasique*; car dans cette association des deux types, le myxœdème est parfaitement reconnaissable et l'infantilisme vrai par atrophie thyroïdienne se fusionne avec l'infantilisme faux de la dégénérescence. L'un n'exclut pas l'autre.

VII. — Je me suis appliqué à faire ressortir les différences de deux sortes d'infantilisme qui avaient été jusqu'à présent confon-

1. Ivonx. *Archiv. di psichiatria*, XVII, fasc. 5, 6, 1896.

dues, et dont l'une seulement constitue réellement un état d'enfance permanent; celle-là ne procède que d'une seule et invariable cause : l'insuffisance thyroïdienne. L'infantilisme de Lasègue, de Lorain et de Faneau de la Cour forme un groupe beaucoup moins homogène. Il se compose de tous les cas dans lesquels soit un vice originel de nutrition, soit un défaut de l'hématose, fixent la forme définitive du sujet comme en un moule de petit calibre, le seul qui lui convienne. Tandis que dans l'infantilisme myxœdémateux, le cartilage épiphysaire conserve, sans l'utiliser, son aptitude à l'ossification, dans l'infantilisme anangioplasique il l'utilise prématurément, et la soudure précoce des os du crâne démontre que l'ossification est le fait d'une insuffisance fonctionnelle des tissus ostéogènes en général. MM. Springer et Serbanesco ont fait tout dernièrement des recherches à l'aide des rayons de Rœntgen sur les causes des troubles de la croissance et ils ont constaté que, chez les enfants syphilitiques héréditaires, comme chez les enfants d'alcooliques, l'arrêt de développement paraît dû à l'ossification précoce du cartilage. C'est en quelque sorte l'inverse de ce qu'on observe dans l'infantilisme myxœdémateux.

Encore une remarque, et je termine. Il ne faudrait pas croire que le myxœdème — complet ou fruste — doive entraîner nécessairement soit des troubles psychiques, soit une simple apathie intellectuelle. En d'autres termes, il est des infantiles dont les fonctions cérébrales sont irréprochables; on en peut dire autant de certains myxœdémateux. De même il y a des infantiles comme aussi des myxœdémateux confirmés qui ne perdent absolument rien de leurs aptitudes sexuelles. Cela signifie qu'il existe des myxœdèmes *partiels*.

Comment cela peut-il se faire?

Une thyroïdectomie totale pratiquée sur un sujet jeune abolit du du jour au lendemain *toutes* les fonctions thyroïdiennes, et le myxœdème s'ensuit avec son cortège de symptômes au grand complet. Mais, au lieu d'une abolition, supposons une simple diminution des fonctions thyroïdiennes, et nous verrons se produire telles altérations trophiques des os, des téguments et des phanères, qui dénotent précisément telles ou telles aptitudes spéciales de la glande.

Il y a mieux encore. Nous savons que la glande thyroïde de l'homme se compose de deux tissus, l'un thyroïdien, l'autre para-

thyroïdien, tissus différents qui chez certains animaux constituent des glandes absolument distinctes, les *thyroïdes* et les *parathyroïdes*.

Les deux tissus sont juxtaposés chez l'homme et peut-être même si complètement mélangés que les lésions accidentelles des corps thyroïdes en masse doivent intéresser également les deux tissus et troubler les deux fonctions. Mais si une altération spontanée du tissu thyroïdien par exemple — et systématiquement limitée à ce tissu — évolue sans compromettre en rien le tissu parathyroïdien,



Fig. 154. — Famille de myxœdémateux (père, fille et fils). Myxœdème congénital sans infantilisme ni amoindrissement intellectuel.

l'état morbide subséquent différera sensiblement de celui que produirait la perte de la fonction *totale* du corps thyroïde.

Or il semble, — d'après les indications cliniques et physiologiques, qu'on peut dès à présent mettre à profit, — que la suppression du tissu thyroïdien détermine des dystrophies du tégument et du squelette, tandis que l'abolition de la fonction parathyroïdienne provoque les accidents nerveux et en particulier les troubles intellectuels associés au myxœdème.

Je vous ai présenté récemment une famille de myxœdémateux parisiens — un père, un fils, une fille — chez lesquels le myxœdème était congénital ; et il ne s'agissait pas d'une apparence de myxœdème, mais d'un myxœdème aussi complet qu'on pût le souhaiter pour les besoins d'une description classique (Fig. 154).

Or, ce père n'a rien perdu de ses aptitudes sexuelles, il est d'un

niveau intellectuel très supérieur à la moyenne. Le fils, encore plus myxœdémateux que lui, est le premier de sa classe dans une école industrielle.

Quant à la fille, elle est bien quelque peu apathique, mais elle est, comme son frère, intelligente et cultivée.

Aucun de ces trois sujets, quoique myxœdémateux, ne présente la conformation générale des infantiles myxœdémateux. Le myxœdème est donc chez eux une manière d'être se rapprochant d'une monstruosité bien plus que d'une maladie.

Et cela nous explique comme quoi, dans l'infantilisme myxœdémateux, les altérations du tégument, du tissu sous cutané, du système pileux, du squelette, etc., sont comme un fait acquis, n'impliquant nullement une dystrophie évolutive.

Je reviendrai d'ailleurs sur ces trois sujets myxœdémateux dans une de nos prochaines réunions.

VINGT-TROISIÈME LEÇON

CLASSIFICATION CLINIQUE DES INFANTILES

I. Infantilisme anangioplasique et infantilisme myxœdémateux. — Ces deux types d'infantilisme ne sont pas les seuls qu'on ait décrits. — Le féminisme et l'androgynisme ne sont affiliés que de fort loin à l'infantilisme. — Infantilisme résultant des vices de nutrition en général.

II. Alcoolisme. — Son influence sur le développement du squelette. — Morphine, mercure, plomb, sulfure de carbone. — Syphilis, tuberculose, lèpre.

Hérédité tuberculeuse. — Pseudo-infantilisme par cachexie. — Accroissement de la taille chez certains dégénérés par tuberculose.

Accroissement de la taille chez les Pottiques.

Pseudo-infantilisme de l'hérédo-syphilis. — Lésions thyroïdiennes et lésions vasculaires syphilitiques capables de produire l'infantilisme proprement dit. — L'infantilisme catalogué parmi les stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. — Conclusions d'Edmond Fournier. — L'infantilisme de l'hérédo-syphilis est une cachexie dans laquelle l'arrêt de développement du squelette est un fait contingent. — C'est, la plupart du temps, un pseudo-infantilisme.

Infantilisme lépreux.

Infantilisme paludéen. — Rôle de la rate dans les phénomènes de croissance. — Observations de Lancereaux. — L'infantilisme paludéen est un état cachectique. — Rapports de l'infantilisme myxœdémateux avec les végétations adénoïdes du pharynx. — Remarques de Hertoghe.

III. Myxœdème infantile et infantilisme myxœdémateux. — Opinion d'Hertoghe sur l'unicité des formes de l'infantilisme : l'infantilisme est *un* et essentiellement d'origine dysthyroïdique. — Observation clinique d'Hertoghe : infantilisme myxœdémateux. — Autre observation d'infantilisme myxœdémateux chez un garçon de 19 ans, frère d'une jeune fille goitreuse.

Fréquence des dysthyroïdies dans les familles de gémellipares.

Diagnostic rétrospectif de l'infantilisme myxœdémateux chez un nain célèbre. — Observation de Simon Paap.

IV. Opposition de l'infantilisme anangioplasique à l'infantilisme myxœdémateux. — Observations de Meige et Allard, de Moutard-Martin et Bacaloglu, de Rendu, de Lancereaux.

Heureuse influence du traitement thyroïdien chez les infantiles anangioplasiques. — Troubles fonctionnels de la glande thyroïde dans l'aplasie artérielle. — Infantilisme partiel par angustie artérielle.

Messieurs,

Depuis que nous avons étudié pour la première fois ensemble l'infantilisme myxœdémateux, un assez grand nombre de travaux ont été publiés sur ce sujet redevenu nouveau. Le mot lui-même

qui avait été délaissé pendant plus de vingt ans, et qui ne figure encore dans aucune de nos encyclopédies, a reçu de tous côtés un accueil particulièrement favorable, et personne, je suppose, ne regrettera qu'il ait repris droit de cité dans notre langage technique. Mais peut-être faut-il déjà réagir contre un certain engouement; nous pouvons nous demander si l'on n'abuse pas un peu de ce mot, si l'on observe suffisamment le précepte : « Que chaque chose ait un nom; que chaque chose n'ait qu'un nom; que ce nom ne désigne qu'*une seule chose.* »

I. — Si je reviens aujourd'hui sur cette question, c'est précisément parce que, dans l'esprit de quelques médecins, le nom d'infantilisme ne désigne pas une *seule chose*. Invinciblement, on est porté à généraliser; et le cadre de l'infantilisme s'élargissant de plus en plus, il faut y introduire des subdivisions nouvelles. C'est remettre en question le problème et reculer la difficulté. Nous avons cherché à établir l'existence de deux types parfaitement distincts de dystrophie ontogénique auxquels s'applique logiquement l'appellation d'infantilisme :

1° Le type *anangioplasique* comprenant les arrêts de développement liés aux anomalies cardiaques ou artérielles;

2° Le type *myxœdémateux*, dont les caractères et l'origine rappellent le myxœdème proprement dit.

A dire vrai, l'infantilisme myxœdémateux n'est qu'une variété de myxœdème infantile, survenu tardivement, c'est-à-dire plus ou moins longtemps avant l'âge normal où finit la croissance. C'est cette variété qui représente l'infantilisme le plus pur, à tel point qu'on pourrait en quelque sorte l'imaginer ou s'en faire une idée assez exacte, même sans l'avoir étudié *de visu*. Il nous faudra nécessairement en reparler encore. Mais voici que, dans une thèse récente consacrée à l'étude de l'infantilisme en général, la distinction en deux groupes dont je vous ai entretenus se complique déjà par l'adjonction d'un troisième groupe.

L'auteur de cet intéressant travail, M. Vivier, attribue le nom d'infantilisme à des états dystrophiques dont l'ensemble ni les détails n'évoquent l'idée d'une enfance prolongée. Nous y voyons intervenir le féminisme et l'androgynisme, qui ne sont affiliés que de fort loin à l'infantilisme. Comme cette manière d'envisager la question correspond justement à ce besoin de généraliser que je

trouve ici prématuré, vous ne jugerez pas inutile que je vous fasse connaître en leurs termes explicites les conclusions de la thèse ; d'autant qu'elles expriment l'opinion du plus grand nombre :

« Les vices de la nutrition, résultant de tares héréditaires ou acquises, engendrent dans l'évolution des caractères sexuels, épisode du développement général, des troubles qui reculent plus ou moins, parfois indéfiniment, la floraison de la puberté.

« L'état d'enfance permanente ainsi constitué est l'*infantilisme.*

« Dans ce syndrome, psychique et plastique à la fois, on distingue des nuances selon que les perversions nutritives ont pour cause : a) la mauvaise alimentation (*rachitiques* et *surmenés*) ; b) l'insuffisance et l'altération des conduits nourriciers (*anangioplastiques*) ; c) le fonctionnement défectueux ou nul des glandes trophogènes et particulièrement du corps thyroïde.

« L'insuffisance thyroïdienne, d'origine très diverse, est la plus générale et la plus active : on ne peut la déceler sans constater l'infantilisme. Il est vraisemblable qu'elle se superpose presque toujours aux deux autres causes, dont la coexistence avec l'infantilisme n'est pas constante et dont l'effet certain est d'en modifier la morphologie ».

Ainsi l'anangioplasie, d'une part, le fonctionnement défectueux des glandes trophogènes, d'autre part, sont reconnus pour les principales conditions étiologiques de l'infantilisme ; mais aussi les vices de la nutrition résultant de tares héréditaires ou acquises reculeraient plus ou moins, parfois indéfiniment, la floraison de la puberté.

C'est ce nouveau groupe de causes diverses par leur nature, identiques par leurs effets, que nous devons examiner de près.

II. — Et d'abord, quelles sont les tares héréditaires ou acquises qui peuvent entraîner l'infantilisme? En première ligne, l'*alcoolisme.*

Il y a déjà longtemps que Magnus Huss a jeté le cri d'alarme. C'est par l'alcool que les familles dégénèrent et s'éteignent. L'alcoolisme, dès la seconde enfance, arrête le *développement du squelette.* Mais tout semble se borner là pour ce qui a trait à l'infantilisme proprement dit. Des poisons autres que l'alcool produisent le même résultat : la morphine, le mercure, le plomb, le sulfure de carbone. Les infections à manifestations chroniques, telles que la

syphilis, la tuberculose, la lèpre seraient plus légitimement suspectes, car, dans leurs manifestations héréditaires, on a dès longtemps reconnu un ensemble de phénomènes dystrophiques qui rappelle l'infantilisme : hâtons-nous d'ajouter qu'il le rappelle sans le réaliser, exception faite des cas où l'hérédité morbide se traduit, soit par des lésions thyroïdiennes, soit par des lésions cardio-vasculaires.... Vous comprendrez que je n'insiste pas sur chacune des éventualités que les infections dont il s'agit sont capables de faire naître.

L'*hérédité tuberculeuse*, par exemple, s'affirme de cent manières. Mais comment la voyons-nous se révéler chez les sujets qu'on taxe hâtivement d'infantiles? Hirtz (de Strasbourg) nous l'a dit, il y a bien longtemps : certains enfants, nés de parents tuberculeux, conservent « jusqu'à la fin un aspect chétif : les muscles sont grêles, mous, les os plus longs, s'ossifiant de bonne heure, les dents apparaissent irrégulièrement,... le pénis reste petit, les testicules paraissent atrophiés, la barbe pousse rare, en clairières. » Vous avouerez franchement qu'il n'y a dans tout cela qu'un état de *cachexie* — un peu particulière, j'en conviens; et vous y retrouvez quelques-uns des traits de la description de l'infantilisme tuberculeux que j'empruntais récemment à Lorain et à Faneau de la Cour. Mais, en vérité, qu'y a-t-il de commun entre une pareille cachexie et l'infantilisme?

L'infantilisme n'implique pas une cachexie. Le plus grand nombre des infantiles qui vous ont été présentés ici jouissaient d'une excellente santé. Nous pouvons très facilement admettre que des infantiles myxœdémateux, c'est-à-dire de vrais infantiles, soient accidentellement malades et même deviennent cachectiques, tandis que nous ne saurions imaginer que les prétendus infantiles, — cachectiques de par leur hérédité tuberculeuse —, soient sains et bien portants. Ces derniers sont, par définition, des *malades*. Supposons que, malgré leur cachexie originelle, ils aient atteint la taille normale, et il ne nous viendra jamais à l'esprit de les qualifier d'infantiles. Au demeurant, ce n'est pas là une hypothèse : il y a de ces *dégénérés par tuberculose* qui grandissent démesurément.

Ainsi, tout bien considéré, l'arrêt de la croissance suffit-il pour justifier le diagnostic ou la désignation d'infantilisme? — Non, il faut davantage.

Et puisque nous parlons de l'infantilisme imputé à la tuberculose, permettez-moi de vous signaler incidemment un petit fait très intéressant, relatif à l'accroissement de la taille chez les enfants atteints de mal de Pott. Nous ne sortons pas de la question. Vous verrez des enfants qui présentent tous les symptômes rationnels d'une carie vertébrale tuberculeuse, sans déviation angulaire, et dont la croissance semble s'arrêter. La cause de cet arrêt de développement — M. Bilhaut l'a très bien fait remarquer — ne réside pas toujours dans le dépérissement général, la langueur nutritive qui marquent le début de la tuberculose osseuse[1]. Si on interroge les parents des petits malades, on ne tarde pas à se convaincre « que déjà dans cette période on a observé un certain degré de rigidité du tronc, une démarche compassée, des douleurs dans les mouvements un peu brusques, une appréhension instinctive du sujet pour les chocs.

Or, nous savons par expérience que, dans toutes les ostéo-arthrites tuberculeuses, les choses se passent de même, et qu'il faut en chercher l'explication dans ce fait qu'à l'état de veille, la *contracture musculaire* ne fait jamais défaut en pareil cas : elle est instinctive. La conséquence, pour ce qui concerne le mal de Pott, c'est que sous l'action de la contracture musculaire, les disques intervertébraux se tassent, diminuent de hauteur et que, de ce chef, la taille du sujet se raccourcit. » La remarque me paraît absolument juste et les occasions sont malheureusement assez fréquentes pour que vous soyez en mesure de la confirmer journellement vous-mêmes. Vous comprenez qu'elle a son importance, puisque l'arrêt de l'accroissement de la taille a pu être considéré comme un des caractères principaux de l'infantilisme dans l'hérédo-tuberculose.

Il va de soi que l'arrêt de la croissance conserve toute sa valeur dans le syndrome morphologique du véritable infantilisme. Mais, encore une fois, il n'est jamais qu'un des éléments de ce syndrome.

Le pseudo-infantilisme de l'*hérédo-syphilis* nous impose à cet égard les mêmes réserves que celui de l'hérédo-tuberculose.

1. Accroissement de la taille chez les Pottiques et plus particulièrement chez ceux qui ont été soumis au redressement. BILHAUT. *Annales de chirurgie et d'orthopédie*, t. XI, 1898, p. 4.

J'arrive donc à l'*infantilisme syphilitique*.

Sans doute, messieurs, la syphilis est « capable de tout » ; mais on ne prête qu'aux riches, et tout le monde convient que c'est une fâcheuse tendance. Il ne faut pas accuser la vérole de ce dont elle n'est pas responsable. Elle peut sans doute, en vertu de je ne sais quelle influence, faire obstacle à l'évolution normale des éléments thyroïdiens et, de cette façon, créer les conditions pathogéniques du véritable infantilisme myxœdémateux. D'autre part, comme elle prédispose à toutes les malformations organiques, elle peut également produire telles variétés tératologiques de cardiopathie ou d'angustie artérielle[1], auxquelles on attribuera légitimement l'infantilisme anangioplasique. Il n'y a donc pas à nier *a priori* l'existence de l'infantilisme syphilitique. Cela dit, nous serons plus à l'aise pour apprécier certains cas d'infantilisme catalogués, prématurément, selon moi, parmi les stigmates dystrophiques de la syphilis héréditaire.

C'est à l'infantilisme en effet, qu'Edmond Fournier consacre le premier chapitre de son beau travail sur les stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis[2].

Les conclusions de cette thèse sont au premier abord très séduisantes. Elles ont même si vite fait de convaincre, qu'on a pu, en les considérant comme définitives, les résumer de la manière suivante : De façon très commune les enfants entachés d'hérédo-syphilis présentent dans leur développement physique soit des retards, soit des arrêts plus ou moins complets de l'évolution de tout ou partie de leur être. Le retard, qui porte au début sur la taille, la marche, la parole, la dentition, peut ultérieurement porter sur des organes soit entravés momentanément dans leur évolution, soit frappés définitivement d'imperfection, et restant *infantiles*; cet infantilisme se traduit par les symptômes ordinaires de cet état (testicule rudimentaire, absence de développement du système pileux, taille petite, membres grêles, retard ou absence des règles) et a été assez fréquemment observé. M. Fournier en résume dix-sept observations démonstratives. Parfois, et sans arriver jusqu'au *nanisme*, on voit l'hérédo-syphilis produire des

1. Beneke. *Ueber die Lumina der Arterien, deren grosse Verschiedenheit und deren Bedeutung für die Entwicklung von Krankheiten. Jahrbuch für Kinderheilkunde*, 1871, IV.
2. *Th. Paris*, 1898.

individus remarquablement réduits de toute proportion, rapetissés, rabougris[1].

Sur les dix-sept observations que M. Edmond Fournier apporte à l'appui de sa thèse, un tout petit nombre seulement concernent des faits d'infantilisme vrai. Il faut bien en effet répéter ici une fois de plus que l'infantilisme ne consiste pas seulement dans la petitesse du corps due à un retard de développement. On peut être petit, par prédestination organique, *sans retard de développement*. S'il en était autrement, tous les sujets qui n'atteignent pas une taille de convention, par exemple la taille exigée par les conseils de revision, auraient subi un arrêt ou un retard de développement. Rappelez-vous que l'infantilisme réside surtout dans la coexistence de deux conditions morphologique : 1° une petite taille, 2° une conformation particulière qui est la *conformation infantile*. Les formes extérieures de l'enfant ne sont pas les mêmes que celles de l'adulte, et vraiment j'y ai insisté assez longuement pour n'avoir plus à y revenir.

C'est donc la persistance de ces formes chez un sujet de petite taille, qui caractérise l'infantilisme, abstraction faite de certains attributs intellectuels et moraux. Il n'y a en cela rien d'incompatible avec la bonne santé. Or la plupart des hérédo-syphilitiques dont M. Edmond Fournier rapporte l'histoire en abrégé, étaient des individus « malingres », « rabougris », cacochymes, affligés d'accidents spécifiques actuels. Nous pouvons passer très rapidement en revue tous les cas. Ainsi, dans une observation empruntée à Tissier, la misère physique était le fait d'une *syphilis viscérale, hépatique* et *splénique*, sans compter des *lésions osseuses*. Dans trois autres observations — celles de Tenneson, Leloir et Perrin — il s'agissait d'une cachexie consécutive à des lésions telles que *gommes, exostoses, sarcocèle, otite suppurée, coryza chronique* etc., tous processus à la fois anciens et récents, plus que suffisants pour perpétuer l'étiolement de la première ou de la seconde enfance. Dans les observations de Bost, de Lewin, de Rivington, nous trouvons encore des *nécroses*, des *gommes palatines* avec *destruction du voile* et des cicatrices nombreuses, vestiges de lésions antérieures. Dans l'observation de Th. Barlow, c'est l'*hydrocéphalie*. Dans l'observation du professeur Fournier, c'est la *naissance avant*

1. *Gaz. hebdom. de méd. et de chir.*, 1898, p. 1150

terme, à huit mois, qui représente à elle seule une variété d'infantilisme partiel, celui de la maladie de Little, où les membres inférieurs restent indéfiniment moins développés que le tronc et les membres supérieurs. Dans l'observation d'Hoffmann, c'est la *diplégie cérébrale* sous sa forme la plus précise : là encore, l'accroissement du train postérieur reste en retard sur tout le reste. Dans deux autres observations de Fournier et dans une observation de Barasch, nous ne trouvons mentionnées que la chétivité, la débilité, la « petitesse », avec les *érosions dentaires*, le *strabisme*, l'*aménorrhée*, etc. Enfin, dans une observation de la policlinique de l'hôpital Saint-Louis, nous relevons chez une fille de treize ans, sourde depuis l'âge de sept ans, un *rétrécissement mitral*, c'est-à-dire la lésion cardiaque la plus apte à entraver les phénomènes normaux de l'évolution et de la croissance.

Tel est le bilan.

Et maintenant, messieurs, demandons-nous quels rapports peuvent exister entre ces sortes d'athrepsies prolongées et l'infantilisme? Bien franchement, pour ma part, j'avoue que je n'en vois guère, à l'exception de la petite taille. Mais la petitesse de la taille est chose contingente, puisqu'il y a des infantiles de toute taille, puisqu'il y en a, je vous l'ai dit, qui dépassent la taille moyenne. Enfin je ne reconnais aucun trait de parenté entre nos infantiles myxœdémateux qui ont de l'embonpoint, une bonne mine, des fonctions organiques irréprochables et les avortons ridés, les « petits vieux », dont le professeur Fournier nous a tracé le saisissant portrait. Bien plus, je ne trouve entre les uns et les autres que des différences merveilleusement définies par les mots : les prétendus infantiles syphilitiques sont des « petits vieux », et les infantiles authentiques sont de « grands enfants ».

Ce qui est vrai de la syphilis est également vrai de la *lèpre*. Les enfants de lépreux, conçus *pendant la lèpre* des parents, sont voués à une cachexie lamentable qui met obstacle à l'accroissement de la taille. On a donc imaginé un « infantilisme » lépreux.... Mais à quoi bon insister?

L'*impaludisme* a pu être plus justement soupçonné. Souvenez-vous de ce que je vous disais des *seiglauds* et des *fromentolins* de l'ancienne Sologne. Assurément l'aspect infantile des seiglauds

diffère bien peu de celui des « petits-vieux » de l'hérédo-syphilis. Il est tout naturel d'incriminer, chez ceux-là comme chez ceux-ci, la cachexie avant toute autre chose. La petitesse de la taille et le retard du développement sexuel s'expliquent par l'empoisonnement malarien, sans qu'il soit besoin d'invoquer une étiologie infiniment moins évidente. La glande thyroïde souffre, pour sa part, au même titre que tous les autres organes; elle est insuffisante et ne peut plus remplir son rôle dans les actes trophogéniques. Mais l'influence directe, la première en date, est celle du paludisme. La rate est toujours l'organe-réactif de l'infection. Cela est si vrai que, pour concevoir la pathogénie de l'infantilisme paludéen, il a bien fallu s'en prendre à la rate elle-même. M. Lancereaux a soutenu cette thèse et l'a appuyée sur des documents cliniques d'un haut intérêt : « Un grand nombre d'arrêts de développements, dit M. Lancereaux, rattachés autrefois à des lésions encéphaliques, n'ont d'autre cause qu'une altération ou la destruction des glandes sanguines, et ce point n'a pas seulement un intérêt séméiologique, mais encore un intérêt pratique des plus manifestes, puisqu'il conduit le thérapeutiste à s'adresser à l'organe primitivement attaqué, de façon à remédier à ses lésions sinon à son insuffisance.... *La rate elle-même n'est pas sans influence sur la croissance. Son rôle, pour être moins considérable que celui du corps thyroïde, n'est pas moins réel*[1]. »

Deux observations confirmeraient cette manière de voir. La première concerne un garçon de vingt et un ans, de petite taille, d'apparence faible, absolument imberbe, avec un pubis presque glabre et des testicules qui ont au plus le volume de ceux d'un enfant de douze ans. Homme par l'âge, enfant par ses organes et sa constitution, il prétend n'avoir jamais éprouvé le moindre désir vénérien. Voilà bien sans doute — du moins à première vue — un cas d'infantilisme; et comme ledit infantilisme est le fait d'un sujet profondément entaché d'inpaludisme, on est invinciblement tenté de conclure à un *infantilisme paludéen* : « L'infantilisme survenant dans ces conditions est simplement l'effet de l'altération de la rate, car il ne se rencontre pas chez les individus dont la rate n'est pas altérée; et, par conséquent, cette glande vasculaire sanguine, comme le corps thyroïde, préside au développement de l'individu,

1. Les glandes vasculaires sanguines; leur rôle pendant la période de croissance. *Semaine médicale.*, 1895, p. 25.

et particulièrement à l'accroissement des organes génitaux, du système pileux, etc. »

Je me garderai soigneusement de contredire M. Lancereaux dont l'autorité sur ce point comme sur tant d'autres, doit faire loi, car elle repose toujours sur des faits cliniques scrupuleusement observés dans leurs symptômes et dans leurs causes. Mais l'infantile en question était, celui-là encore, un *cachectique*; il avait la rate et le foie volumineux, avec des veines sus-ombilicales dilatées, de l'*ictère*, des *taches purpuriques* disséminées à la face antérieure des deux jambes, des *épistaxis* fréquentes et un gonflement avec saignement des gencives. Déjà, il avait subi trois ponctions abdominales.... Bref, c'était un de ces « petits Solognots » qui souffrent sans cesse de tout leur être, et sont, comme des boutures mal venues, incapables de grandir.

La seconde observation invoquée par M. Lancereaux est très analogue à la première. C'est encore un spécimen de cachexie palustre : l'infantilisme me semble y représenter le suprême degré de la *misère physiologique* dont le malade avait été affligé à l'époque de son adolescence. Et, puisque M. Lancereaux évoque le souvenir des « petits Solognots », je vous dirai que la misère physiologique, si fréquente autrefois dans l'ancienne Sologne, ne sévissait pas seulement sur les hommes! Le bétail n'en souffrait pas moins, et la malaria n'était pas seule responsable; la pauvreté du pays et de tous les êtres, bêtes et gens, qui vivaient à grand'peine sur un si maigre sol, devait forcément entraîner la dégénérescence des individus et des races. Lorsqu'on amenda cette terre marécageuse et sablonneuse, dès qu'on commença à faire usage de marne et de phosphates pour lui fournir la chaux et l'acide phosphorique qui lui manquaient, on vit le bétail s'améliorer lui-même. Il était petit et difforme. En moins de cinquante ans il changea du tout au tout[1].

Parmi les variétés d'infantilisme dont on a cru trouver la cause en dehors de l'insuffisance thyroïdienne, il en est une que je mentionnerai encore, bien qu'elle ne constitue pas, à proprement parler, une variété bien définie. Je veux faire allusion à l'arrêt de développement total qui frappe les jeunes sujets atteints d'hypertrophie chronique des amygdales ou de *végétations adénoïdes du*

1. DEMAZURE. *L'Agriculture nouvelle*, 1899, p. 27.

pharynx. Vous savez que ces productions sont très communes, et que leur rôle pathogénique est assez complexe. D'abord elles gênent la fonction respiratoire; et puis, du seul fait de leur existence, on est porté à supposer une sorte d'intoxication lente; les végétations adénoïdes sont évidemment des organes normaux hypertrophiés, dont la sécrétion interne est surabondante. C'est une forme de « lymphatisme », qui a des caractères cliniques assez tranchés pour être diagnostiquée à distance. Il y a — le fait est certain, un *facies adénoïdien*. Or, les infantiles myxœdémateux et même les myxœdémateux adultes seraient, selon M. Hertoghe, toujours atteints de végétations adénoïdes. Et même, chose inattendue, tous les *adénoïdiens*, au dire du même auteur, seraient en réalité, atteints de myxœdème ou, tout au moins, de tares héréditaires d'hypothyroïdie[1].

Les conclusions de M. Hertoghe sont formelles :

« Le myxœdème des enfants et des adultes s'accompagne toujours de désordres naso-pharyngés, et ces derniers sont curables dans la même mesure que le myxœdème lui-même. Dans nombre de cas, les végétations adénoïdes sont sous la dépendance d'un appauvrissement thyroïdien. L'hypothyroïdie échappe souvent à un examen superficiel et il faut soumettre à une enquête sévère les proches parents du malade pour découvrir la tare thyroïdienne. » — Il y a bien des apparences que cette opinion soit vraie, encore que les documents cliniques nous semblent un peu insuffisants jusqu'à ce jour. Mais, dès à présent, une seule chose nous intéresse; c'est que les *adénoïdiens* sont des malades, et même très souvent des cachectiques. Car vous verrez décrite à juste titre, dans les publications spéciales et aussi dans les traités classiques de pathologie, la cachexie adénoïdienne. C'est un véritable type nosologique; et s'il existe des connexions étroites entre le myxœdème et l'*adénoïdisme* (aux choses nouvelles il faut des mots nouveaux), l'embryologie nous les explique : les nodules glandulaires adénoïdes ou lymphoïdes se développent aux dépens des mêmes formations branchiales que le corps thyroïde lui-même.

Il n'en est pas moins vrai que beaucoup d'infantiles n'ont, en quoi que ce soit, l'aspect ni les caractères morbides des adénoïdiens.

III. — Je crois, Messieurs, vous en avoir dit assez sur ces variétés

1. Hertoghe. *Végétations adénoïdes et myxœdème*, Anvers, Buschmann, 1898.

complexes de cachexie, d'athrepsie ou de misère physiologique, relevant de causes très variées, et se traduisant, les unes et les autres, par un arrêt de développement dans lequel on a voulu voir une sorte d'infantilisme. L'infantilisme n'est pas cela. C'est la persistance des caractères fondamentaux de l'enfance à un âge ou l'on n'est plus enfant. Il ne saurait donc être question d'infantilisme que pour des sujets déjà adultes ou ayant parcouru la majeure partie de cette période de la vie qu'on appelle l'adolescence. Sans définir avec plus de précision l'infantilisme — vous êtes suffisamment édifiés à cet égard — il me semble que vous devez maintenant comprendre la différence qui existe entre le myxœdème infantile et l'infantilisme myxœdémateux. Il n'y a pas là seulement une question de mots. Le myxœdème infantile, c'est la cachexie strumiprive, spontanée ou acquise, identique chez l'enfant à ce qu'elle est chez l'adulte. L'infantilisme myxœdémateux au contraire, n'est pas une cachexie; ce n'est même pas une maladie. C'est une manière d'être résultant d'un trouble de la fonction thyroïdienne, survenu le plus souvent au cours de l'adolescence, et constituant un fait acquis. Pour éviter la confusion que ferait naître dans l'esprit les appellations très analogues de myxœdème infantile et d'infantilisme myxœdémateux, je serais très disposé à réserver le nom de myxœdème infantile à la maladie dont Bourneville a si bien décrit le prototype dans ses travaux sur l'idiotie myxœdémateuse; et je vous proposerais de réserver le nom d'infantilisme *dysthyroïdien* — qualification employée par Hertoghe — à notre infantilisme myxœdémateux, celui-là même que Thibierge a su distinguer parmi les variétés du myxœdème fruste. La complication de tous ces noms n'est qu'apparente. Au fond, il s'agit toujours d'un seul et même syndrome morbide, avec des différences selon le degré de la « dysthyroïdie » et l'âge auquel elle se manifeste. La seule chose importante à retenir, c'est que la persistance des attributs morphologiques et fonctionnels de l'enfance, qui est la définition même de l'infantilisme et que nous savons absolument compatible avec l'état de santé parfaite, est subordonnée à l'insuffisance de la sécrétion thyroïdienne.

Mais voici une conception qui simplifie beaucoup les choses :

Si nous distrayons de l'infantilisme authentique les arrêts de développement résultant des causes multiples qui viennent d'être énumérées, nous nous trouvons en présence de deux types nette-

ment tranchés : l'infantilisme *myxœdémateux* ou *dysthyroïdien* et l'infantilisme *anangioplasique*. Dans la leçon précédente, je me suis appliqué à vous faire voir leurs différences. Or, M. Hertoghe n'admet pas cette distinction et confond les deux types en un seul.

« Si l'on considère, dit M. Hertoghe, que l'on peut rencontrer *dans la même famille* des nains nettement myxœdémateux, des nains rachitiques, des nains chondrodystrophiques et parfois simplement des enfants obèses, si l'on considère, d'autre part, que tout nain myxœdémateux présente du côté du squelette des déformations rachitiques, si l'on note enfin que ces diverses manifestations dystrophiques se laissent uniformément et avec succès traiter par les extraits de glande thyroïde, on se laisse petit à petit envahir par cette idée que les *influences délétères capables d'arrêter la croissance portent toutes leur effort premier sur la glande thyroïde; que celle-ci, diversement altérée dans son fonctionnement d'après le degré de la lésion, crée des enfants obèses, des rachitiques, des chondrodystrophiques et finalement des myxœdémateux plus ou moins complets.*

« La notion de l'infantilisme serait ainsi notablement simplifiée, et l'on aurait bientôt fait d'effacer de la nomenclature ancienne ces classifications arbitraires qui ne disent rien à l'esprit. J'attire donc l'attention des auteurs qui s'occupent de ces questions sur ce fait que l'infantilisme est *un* et qu'il est essentiellement d'origine dysthyroïdique[1]. »

Voici d'ailleurs, Messieurs, les conclusions de l'important travail de M. Hertoghe. Je crois devoir les reproduire intégralement :

« En physiologie :

« L'hypertrophie normale de la glande thyroïde, à l'époque de la puberté, est antérieure au développement des organes sexuels; la sécrétion thyroïdienne s'exagère par le fait de cette hypertrophie, et le surplus de thyroïdine se consacre à la croissance de l'appareil génital, laquelle n'est qu'un corollaire, une modalité de la croissance générale.

« En pathologie :

« L'infantilisme est un et la cause initiale est de nature dysthyroïdienne.

1. *Bulletins de l'Académie royale de Belgique*, 30 octobre 1897

« Le myxœdème complet est le degré extrême de la dégénérescence thyroïdienne.

« La dysthyroïdie présente comme symptôme principal l'arrêt de la croissance et accessoirement l'absence de puberté.

« La dysthyroïdie, d'après son degré, produit chez les enfants l'infantilisme à des degrés variables.

« Les stades intermédiaires sont l'obésité simple, le rachitisme, la dystrophie chondro-fœtale, l'infantilisme (type Lorain), l'infantilisme anangioplasique.

« L'unité étiologique dysthyroïdienne de l'infantilisme est prouvée :

« 1° Par la coexistence, dans la même famille, des différents types de l'infantilisme (obésité, chondrodystrophie, rachitisme, myxœdème) ;

« 2° Par les antécédents dysthyroïdiens des parents (maladie de Basedow, asthme thyroïdien, ménorragies) ;

« 3° Par les effets thérapeutiques qu'exerce sur ces différentes formes d'infantilisme l'ingestion de produits thyroïdiens. »

Telle est, très explicitement formulée, l'opinion de M. Hertoghe.

Immédiatement vous constatez qu'elle ne diffère en somme que fort peu de la nôtre. Les infantiles myxœdémateux, c'est-à-dire ceux qui sont dysthyroïdiens, soit d'eux-mêmes, soit par leur hérédité, constituent le groupe d'infantilisme le plus pur. On ne saurait mieux faire, pour s'en assurer, que de considérer l'exemple apporté par M. Hertoghe lui-même à l'appui de sa thèse. Avec une complaisance dont je lui sais grand gré, notre confrère d'Anvers a bien voulu mettre à ma disposition les photographies d'un infantile dysthyroïdien qui est assurément le plus beau spécimen du genre[1]. Vous voyez un garçon de vingt et un ans qui mesure 1 m. 17 et qui, par sa construction, par les rapports volumétriques de sa tête et des autres parties de son corps, par ses formes rondes, par son embonpoint, par sa physionomie, donne l'impression d'un enfant de six à huit ans. Si vous ne saviez rien de l'infantilisme et que vous voulussiez vous le représenter, c'est ainsi que vous devriez le concevoir. Dans tout cet ensemble de caractères morphologiques, il n'y a place pour aucun doute. C'est un *enfant* que vous avez sous les yeux; c'est même un enfant

1. *Acad. roy de méd. de Belgique*, 30 octobre 1897.

bien bâti, solide sur ses jambes, vigoureux et de belle santé : il ne rappelle en rien les faux infantiles du paludisme, de la syphilis, de



Fig. 155. — Cas de Hertoghe. Avant le traitement. 21 ans. Taille : 1m,17.



Fig. 156. Après six mois de traitement. Taille : 1m,27. — Gain : 0m,10.

la tuberculose ou de l'alcoolisme. Et puis jugez, par les résultats du traitement, à quel point ce diagnostic d'*infantilisme myxœdémateux*

est exact. Grâce à la prodigieuse action « trophogène » des préparations de corps thyroïde, l'enfant grandit de 10 centimètres en



Fig. 157.
Après un an de traitement.
Taille : 1m,32. — Gain : 0m,15

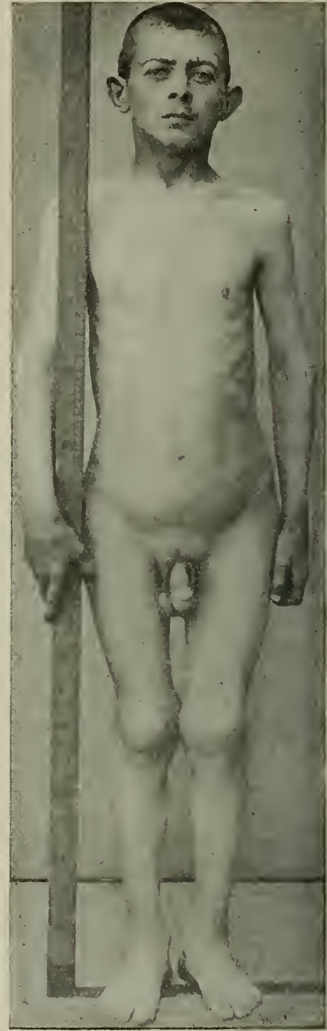


Fig. 158.
Après deux ans de traitement.
Taille : 1m,42. — Gain : 0m,25.

six mois. Il gagne cinq centimètres pendant les six mois suivants. et 10 centimètres encore pendant six autres mois; de telle sorte

qu'en deux ans il a atteint — à un centimètre près — la taille du conscrit français. Mais ce n'est pas là la chose capitale, car il y a des *hommes faits* sensiblement plus petits que celui-là. Le succès ne consiste pas dans un gain de quelques centimètres. L'essentiel est que cet enfant s'est transformé complètement et qu'il est devenu *adulte*. Les organes génitaux ont acquis leur volume normal et ils sont prêts pour leur fonction; toute l'architecture du squelette et des muscles s'est modifiée : les rondeurs de la surface se sont effacées et laissent maintenant apercevoir les saillies ou les angles des parties profondes. La tête, qui n'a pas grossi proportionnellement au reste, ne semble plus volumineuse. La face est moins petite par rapport au crâne; elle s'est élargie, quoique plus maigre, car la disparition des boules graisseuses de Bichat lui a fait perdre sa *forme lunaire*.

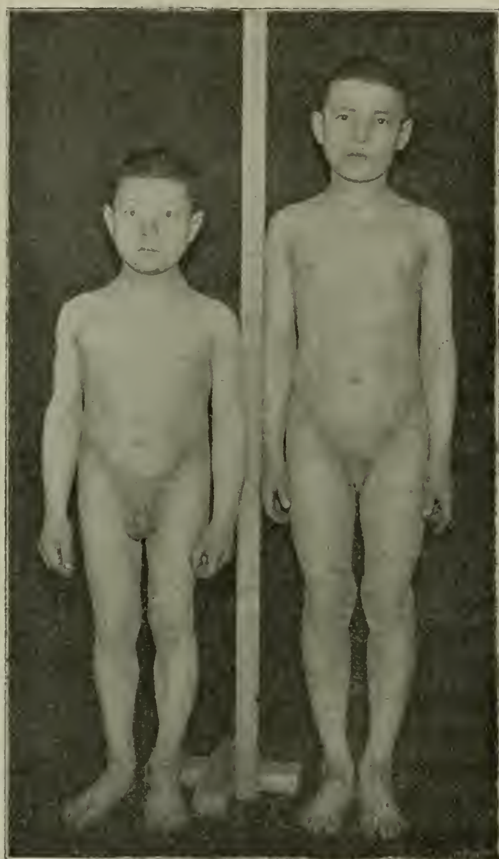


Fig. 159. — Infantilisme myxœdémateux.
Dix-neuf ans. Dix ans.

Il y a dans ce portrait en quelque sorte stéréotypé de l'infantile myxœdémateux quelque chose de si caractéristique, qu'il me paraît impossible de le confondre avec aucun autre. Tous les cas se ressemblent et quoiqu'ils ne soient pas rares, on peut leur appliquer ce que Bourneville disait si justement des idiots myxœdémateux :

« Qui en a vu un les a vu tous ». Aujourd'hui même je suis en mesure de vous en présenter un nouvel exemple, sans avoir besoin d'entrer dans les détails de la description ni de raconter par le menu l'histoire du sujet. Vous y reconnaîtrez la reproduction exacte de l'observation précédente.

Cette fois nous avons affaire à un garçon de dix-neuf ans; et c'est encore un véritable enfant. Jugez-en par comparaison : son frère, qui n'a que dix ans, est sensiblement plus grand que lui. L'aspect général, la conformation, la taille, l'état rudimentaire des organes génitaux, enfin l'*enfantillage* de l'intelligence et du caractère font de ce petit sujet un parfait échantillon d'infantilisme. La santé physique serait excellente si nous n'avions quelque appréhension au sujet d'une légère déviation rachidienne qu'on a considérée — il y a déjà longtemps — comme une menace de mal de Pott. Mais la déviation dont il s'agit ne fait pas perdre à ce garçon un centimètre de sa taille. Il mesure à la toise 1 m. 15, et depuis dix ans il ne grandit plus. De myxœdème vrai, il ne saurait être question. Nous ne constatons chez lui aucun des symptômes dystrophiques de la véritable cachexie strumiprive : il a la peau fine, le teint transparent, les cheveux souples; bien loin d'avoir de la torpeur, il sait employer son temps d'une façon utile, il sait lire et écrire, met l'orthographe, apprend des fables, s'amuse à faire de la photographie; d'ailleurs, il joue tranquillement, est d'humeur facile, et, dans tout ce qu'il fait, montre beaucoup de méthode et de patience.

Nous ne sommes pas encore très exactement renseigné sur la raison d'être de cet infantilisme, et cependant nous sommes fondé à l'attribuer à une lointaine influence *régionale*. Les parents sont originaires de l'Ardèche. Peut-être n'ignorez-vous pas que le goître est fréquent dans les vallées profondes et fraîches du Vivarais. Or, une sœur de cet enfant, plus jeune que lui de quatre ans, ayant été envoyée toute jeune chez sa grand'mère — c'est-à-dire au pays natal des parents — fut atteinte d'un léger goître vers l'âge de dix ans. Un médecin, appelé auprès d'elle, remarqua que sa peau était devenue épaisse, rude et squameuse, principalement aux mains et au visage. Ce médecin ayant prescrit des pilules d'extrait thyroïdien, une grande amélioration s'en suivit. Le traitement fut malheureusement interrompu et, au bout d'une année, les symptômes du myxœdème réapparurent, beaucoup plus prononcés que

la première fois, car les cheveux et les sourcils devinrent secs, cassants, et même tombèrent en grande quantité.

Dans le même temps l'intelligence s'alourdissait; et lorsque la mère qui n'avait pas vu sa fille depuis longtemps, la retrouva en cet état, elle pensa qu'elle devenait « idiote ». En fait, c'était du *crétinisme* au premier chef. Alors on eut de nouveau recours à la médication thyroïdienne, et l'amélioration qui en résulta fit espérer une guérison complète. Actuellement, elle ne s'est pas encore réalisée, malgré des progrès lents, mais continus.

La parenté nosologique du myxœdème et de l'infantilisme dysthyroïdien est, vous ai-je dit, tellement étroite que ces deux états morbides n'en feraient réellement qu'un seul, si l'on ne tenait compte de la bonne santé physique et intellectuelle des *infantiles*. Il n'en est pas moins vrai que les deux dystrophies relèvent de conditions pathogéniques à peu près identiques, et que, dans le cas actuel, une insuffisance thyroïdienne, sinon héréditaire, du moins congénitale, semble devoir être directement mise en cause.

Puisque nous parlons de prédisposition congénitale, il me faut encore appeler votre attention sur une particularité peu connue de l'étiologie du myxœdème ou des états analogues. Les « dysthyroïdies » — pour employer le mot de M. Hertoghe — sont relativement fréquentes dans les familles de gémellipares. Or, la mère de notre infantile a eu une grossesse gémellaire. Dans une de mes prochaines leçons, je vous montrerai un autre infantile vraisemblablement atteint de porencéphalie — et *jumeau*. Tout récemment, MM. Jaffe et Saenger communiquaient à la Société médicale de Hambourg un cas fort curieux de myxœdème infantile, également chez un jumeau[1].

Il s'agissait d'un garçon de 4 ans, jumeau, qui pesait à la naissance, 3 450 grammes, tandis que son frère ne pesait que 3 250 grammes. Jusqu'à l'âge de 6 mois, le développement de ces deux frères marcha de pair; mais, à partir de ce moment, l'aîné se développa moins bien : il n'apprit ni à marcher ni à parler. Il donnait l'impression d'un enfant idiot. Il fit ses premières dents à 12 mois et les autres ne percèrent que 9 mois plus tard. Les dents qui sortirent restèrent petites. Divers traite-

1. *Société médicale de Hambourg*, 28 juin 1898.

ments (cures diététiques, bains de boue, fer, huile de foie de morue phosphorée, etc.), essayés à plusieurs reprises, ne donnèrent aucun résultat.

Lorsque MM. Jaffe et Sænger virent l'enfant pour la première fois, il avait 4 ans, il pesait 12^{kg},500 et sa taille mesurait 75 centimètres. L'expression du visage était stupide, la bouche entr'ouverte, la langue épaissie, les lèvres tuméfiées et formant deux bourrelets saillants. Le crâne était arrondi et présentait un occiput proéminent; la grande fontanelle n'était pas encore fermée. Les membres, en apparence vigoureux, offraient une sorte d'infiltration du tissu sous-cutané et du tissu adipeux; les muscles étaient peu développés. La peau était sèche, épaissie, comme œdématiée. A la palpation du cou, on ne sentait pas nettement la glande thyroïde. D'après les parents, l'enfant était toujours apathique, pleurnicheur, de mauvaise humeur.

On le soumit au traitement thyroïdien qui, au bout de trois mois, amena une transformation complète. La taille s'accrut de 2 centimètres, le poids diminua de 1 kilogramme. Les dents ont poussé et les membres ont perdu leur aspect lourd. L'état myxomateux de la peau a presque complètement disparu. L'enfant est devenu gai, il court et joue toute la journée; l'expression de son visage est devenue intelligente et il commence à parler correctement[1].

Si je me suis attardé à vous entretenir de l'infantilisme myxœdémateux, c'est afin de mieux faire ressortir par le nombre et la similitude des exemples, la réelle autonomie d'un type jusqu'à ces derniers temps méconnu ou mal différencié. Aujourd'hui, cette variété d'infantilisme me paraît tellement bien définie, qu'on en peut faire le diagnostic à première vue, et même le diagnostic rétrospectif, à près de 100 ans de distance. Regardez le portrait du célèbre Simon Jane Paap dessiné par Reckers : tout de suite vous avez la certitude que ce « nain » était un infantile dysthyroïdien, car il a la taille d'un petit enfant, la forme et les proportions d'un enfant, le facies *lunaire* d'un enfant, et, dans son histoire, vous retrouverez certains traits bien topiques auxquels nous nous sommes mainte fois arrêtés. Son père avait quatre autres enfants,

1. *Anal.* in *Tribune médicale*, 20 juillet 1898.

deux garçons et deux filles d'une grandeur ordinaire. Le « petit Simon ne présenta rien d'anormal jusqu'à ce qu'il eût atteint l'âge de 3 ans; mais à ce moment, il cessa tout à coup de croître et ne grandit plus d'un pouce jusqu'à sa mort. A 26 ans, quand il commença à se montrer en public, il mesurait 0m,756 et ne pesait que 27 livres. Il était d'une figure agréable et bien proportionné dans ses membres et dans toute sa personne: cependant *sa tête était plutôt un peu forte pour sa grandeur.* Son appétit était modéré et

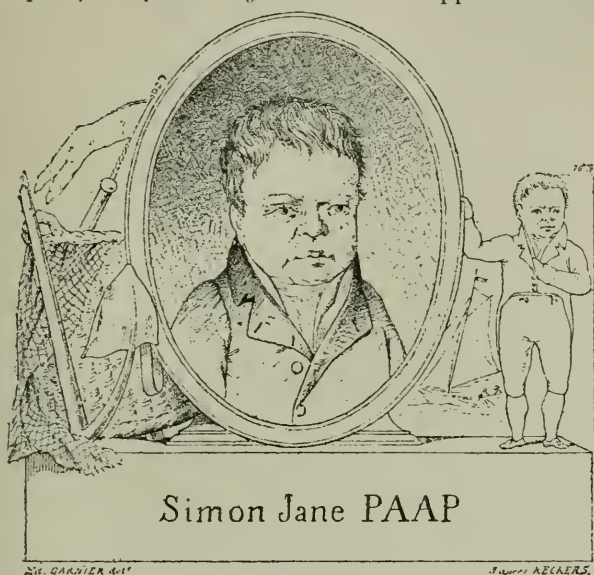


Fig. 160. — Infantilisme myxœdémateux.

dépassait rarement celui d'un enfant de 3 à 4 ans; il buvait du vin pur, sans excès, mais était passionné pour sa pipe et pour le tabac à priser. *Son caractère était doux, aimable et communicatif : outre le hollandais, il parlait facilement le français et l'anglais.*

« Il se fit voir d'abord en Hollande, puis en France et, surtout en Angleterre, où il obtint un véritable succès.

« Au théâtre de Covent-Garden, il paraissait en public, vêtu d'une veste de soie bleue, avec de larges culottes flottantes en satin bleu, coupées à la mode hollandaise, un gilet et des bas en soie blanche et des boucles d'argent à ses chaussures. Ainsi vêtu, il était la copie vivante d'un portrait peint en miniature et monté en or du

prince d'Orange, que lui avait donné la princesse. Sa veste était ornée de larges boutons d'or et il portait à ses doigts plusieurs bagues dont on lui avait fait cadeau. C'est dans ce costume qu'il fut présenté à la reine, au prince régent et à toute la famille royale à Carlton-House, le 5 mai 1815.

« Il aimait beaucoup se promener dans les rues qui avoisinaient son habitation; mais, pour ne pas trop attirer l'attention — et surtout pour ne pas se priver du bénéfice que lui rapportaient ses exhibitions du soir — il sortait *vêtu comme un enfant de 3 à 4 ans et portant un petit fouet ou un jouet dans sa main*; *une femme habillée en nourrice l'accompagnait en le tenant par la main*[1]. »

On pourrait multiplier les exemples. Mais il faut se borner, et nous nous en tiendrons là.

IV. — A présent, Messieurs, opposons à l'infantilisme myxœdémateux ou dysthyroïdien l'autre infantilisme, celui de Lorain, que j'ai appelé *anangioplasique,* sans prétendre attacher à ce mot une valeur exclusive et définitive : il signifie tout simplement que l'arrêt de développement résulte d'une exiguité des voies artérielles ou des orifices cardiaques, ayant elle-même pour conséquence une insuffisance de l'hématose. L'aplasie artérielle, les malformations cardiaques congénitales, voilà les principales causes de cet infantilisme: mais tous les états morbides chroniques qui retardent le cours du sang artériel peuvent entraîner les mêmes effets. Nous avons vu quel était, à cet égard, le rôle de la tuberculose, de l'alcoolisme, de la syphilis, etc. Dans l'infantilisme, tel que le concevait Lorain, les attributs morphologiques de l'enfance sont exceptionnels. On n'a plus affaire qu'à de *petits hommes* ou à de *petites femmes* chez lesquels la sexualité attend indéfiniment son heure. Vous avez fait connaissance avec ces infantiles. Ceux-là non plus ne sont pas rares. Nous en avions un tout dernièrement dans notre service en même temps qu'un infantile myxœdémateux. Mes élèves, MM. Meige et Allard, en ont recueilli l'histoire et je me fais un plaisir de vous en lire intégralement le passage principal : « C'est un garçon de 17 ans 1/2. A le voir tout habillé, on dirait un

1. Édouard Garnier. *Les nains et les géants.* Paris. Hachette. 1884. — Voir également : Henry Meige. Les nains et les bossus dans l'art. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* 1896.



Fig. 161. — Jeune homme de croissance normale. 19 ans — Taille : 1m,75.

Fig. 162. — Infantile du type Lorain. 17 ans. — Taille : 1m,40.

Fig. 163. — Infantile myxœdémateux. 19 ans. — Taille : 1m,14.

enfant de 10 à 12 ans à peine. Il mesure 1m,40 de hauteur et n'a pas 70 centimètres de tour de poitrine.

« Cependant, dévêtu, ses formes plastiques ne sont plus celles d'un enfant ; on dirait plutôt d'un adulte, mais d'un adulte vu par le gros bout d'une lorgnette ; ses épaules sont larges, son bassin étroit, les saillies osseuses bien marquées ; ses muscles, sans être forts, sont bien « écrits », débarrassés de la gangue graisseuse de l'enfance ; on lit aisément sous la peau leurs insertions, leurs faisceaux, leurs reliefs et les méplats qui les séparent.

« L'ensemble de ce petit homme représente plutôt une réduction à l'échelle de l'individu qu'il devait être normalement à l'approche de sa dix-huitième année.

« Toutes les parties de son corps ont subi les transformations qui font passer de l'habitus extérieur de l'enfance, à la morphologie de l'adulte, à cela près qu'elles n'ont pas obéi aux lois générales de la croissance. La métamorphose s'est opérée *in situ* : tout a cessé de croître ; et cependant ce corps exigu est devenu un *homme en miniature*.

« S'il lui manque la pilosité du mâle, — car il n'a de poils ni sur le visage, ni au pubis, ni dans les aisselles, — il en a pourtant les attributs primordiaux : des organes sexuels bien conformés, peu volumineux assurément, mais proportionnés au reste de l'organisme.

« Diminutif masculin où ne sont qu'ébauchés les stigmates de la virilité, on ne saurait y voir un être demeuré enfant passé l'âge. Car sa tête est petite, son tronc presque proportionné ; plus de boule de Bichat arrondissant ses joues, plus d'enveloppement adipeux masquant les reliefs des membres ; le thorax est dessiné, le ventre ne proémine pas. Cinq pouces de plus avec des poils où il en faut, et cet avorton pourrait être soldat.

« Ce cas d'infantilisme relève de conditions étiologiques multiples ; la principale paraît être un trouble trophique vasculaire congénital, l'*anangioplasie* ; l'alcoolisme, la syphilis, la tuberculose, la cachexie palustre, les mauvaises conditions de nourriture et d'hygiène contribuent, isolément ou simultanément, à cet arrêt de croissance qui porte sur toutes les parties de l'organisme.

« Dans notre exemple, c'est la tuberculose qui semble seule coupable : l'enfant est né d'un père tuberculeux, mort de tuberculose, et il est tuberculeux lui-même. On lui a dit que dès l'âge de 18 mois, il n'avait plus qu'un poumon. Ce qui est certain,

c'est qu'il a toujours été tousseur, s'enrhumant tous les hivers. Depuis deux ans surtout, il a eu bronchites sur bronchites, et actuellement la matité de ses sommets, les craquements qu'on y entend (à droite en particulier), ne laissent aucun doute sur la réalité de ses lésions[1] ».

En dehors de la tuberculose qui, par le seul fait de sa grande fréquence, occupe la première place dans l'étiologie de l'infantilisme selon Lorain, l'aplasie artérielle remplit toutes les conditions pathogéniques d'où peuvent résulter les arrêts de développement généraux ou partiels.

Il y a quelques semaines, MM. Moutard-Martin et Bacaloglu présentaient à la Société médicale des hôpitaux, l'observation d'une jeune fille de 22 ans, chez laquelle l'infantilisme était rigoureusement conforme au type de Lorain. Sa taille n'était pas cependant inférieure de beaucoup à la moyenne : elle mesurait $1^{m},47$ mais, chose curieuse, il y avait eu des « nains », dans sa famille. Elle avait été réglée à 16 ans. Ses membres étaient grêles, sa voix enfantine, elle pleurait sans raison. Entrée à l'hôpital pour des accidents urémiques de la dernière gravité, elle y succomba et, à l'autopsie, on constata un rétrécissement considérable de l'aorte thoracique et abdominale. Dans son ensemble, tout l'arbre artériel rappelait celui d'un enfant de 12 ans. Les artères rénales étaient toutes petites et les reins atrophiés pesaient 40 et 50 grammes. « Ce cas vient grossir le nombre des observations de coïncidence de néphrite scléreuse et d'aplasie artérielle. M. Lancereaux qui, le premier, attira l'attention sur ce sujet, montra la fréquence de la néphrite chez les malades atteints de rétrécissement congénital de l'aorte et du système artériel. Cette hypoplasie se traduit par des phénomènes de chlorose d'abord, comme l'a signalé Virchow, puis, plus tard, par une albuminurie liée à une néphrite scléreuse atrophique. » Nous avons vu ici même l'an dernier, un jeune garçon qui a succombé dans des conditions absolument identiques. Mais je préfère emprunter mes arguments à l'expérience de mes collègues. C'est ainsi que M. Rendu, à l'occasion du fait communiqué par MM. Moutard-Martin et Bacaloglu, rappelait un cas également démonstratif du même infantilisme : il s'agissait encore d'une malade « toute petite, mais bien con-

1. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1898.

formée » qui, après une crise d'urémie grave, revint à la santé et finalement succomba à une grippe infectieuse. On trouva à l'autopsie une diminution considérable du calibre de l'aorte et des vaisseaux[1]. »

Nous n'avons pas à discuter ici le rôle que l'alcoolisme peut jouer dans la production de l'artérite. Néanmoins il est assez singulier de voir des arrêts de développements faire suite à l'alcoolisme de la première enfance, et réaliser le tableau parfait de l'infantilisme anangioplasique. Ce sont encore les observations cliniques et anatomiques de M. Lancereaux qui sont sous ce rapport les plus frappantes. Je ne vous en citerai qu'une, relative à une jeune fille de 14 ans, née de père et mère alcooliques, et elle-même alcoolique au suprême degré: « Vers l'âge de 22 mois, on commence à donner à manger à l'enfant, jusqu'alors nourrie au biberon et en même temps, *pour la fortifier*, on lui fait boire aux repas et aussi dans le courant de la journée du vin coupé d'eau ou pur; de la sorte, elle prend chaque jour, depuis cet âge, de 5 à 10 verres contenant chacun moitié vin, moitié eau... Comme ces verres contiennent 200 grammes de liquide, il en résulte que, depuis l'âge de deux ans, l'enfant a ingéré chaque jour près d'un litre de vin... Vers l'âge de 7 à 8 ans, « pour faire passer la digestion » la mère administrait à sa fille après chaque repas, un petit verre de *crème de menthe*, qu'elle remplaçait quelquefois par de la chartreuse ou du raspail. Désolée de ne pouvoir fortifier sa fille par ce moyen, elle eut recours aux vins de Quinquina, de St-Raphaël, de Malaga, etc., dont elle lui faisait prendre un verre à Bordeaux à chaque repas; et elle y ajoutait parfois un petit verre de byrrh pour ouvrir l'appétit. » L'alcoolisme qui s'était traduit dans l'enfance par des rêves terrifiants, des sueurs nocturnes, des crampes, devait se manifester plus tard par des symptômes bien autrement graves. A l'âge de 14 ans, cette malheureuse était atteinte de cirrhose hépatique et de paralysie atrophique des membres inférieurs. Mais, ce qui nous intéresse — quoique l'observation, qui mentionne une hypertrophie cardiaque, soit muette sur l'état des artères — c'est que la malade était une infantile parfaite. Elle ressemblait à un enfant de 5 à 6 ans au plus. Tout habillée elle ne pesait que 30 livres! La hauteur de sa taille, du talon au vertex, n'atteignait que

1. *Société médicale des hôpitaux*, 4 février 1897.

97 centimètres. *Sa tête était petite.* La physionomie avait un caractère sérieux et triste. Elle ne riait jamais, mais elle avait l'*intelligence vive.* [1] Lorsque vous aurez l'occasion d'étudier des sujets atteints d'infantilisme, ne manquez jamais d'examiner l'état des artères : il se peut que vous y trouviez des difficultés, étant donné que vous aurez affaire à des sujets de petite taille. Du moins, vous sera-t-il permis de constater souvent l'existence d'un signe très caractéristique: la *microsphygmie.* Ce néologisme introduit par M. Variot dans notre vocabulaire a sa raison d'être. Il n'a besoin, je suppose, d'être ni traduit, ni commenté. Il ne préjuge rien sur la nature même de la maladie, M. Variot a pris la sage précaution de nous en avertir ; [2] mais il a le grand avantage d'éveiller de bonne heure notre méfiance, car il est un des symptômes les plus précoces de l'aplasie artérielle. Il nous autorise à prévoir le probabilité de l'infantilisme chez les sujets trop jeunes pour qu'il soit question d'infantilisme morbide, et cependant encore assez *enfants* — s'ils ont 10 ou 12 ans par exemple — pour qu'on ne puisse nier l'infantilisme, ni l'affirmer [3].

Ne trouvez-vous pas, messieurs, que tous ces derniers cas d'infantilisme, rassemblés un peu artificiellement, j'en conviens, sous le titre commun d'*infantilisme du type Lorain*, diffèrent à tous égards de l'infantilisme dysthyroïdien? Car, en somme, un seul caractère appartient aux uns et aux autres : la petite taille. Mais faut-il considérer que l'heureuse influence du traitement thyroïdien, quelle que soit la forme de l'infantilisme, constitue un *criterium* en faveur de l'identité des deux types? C'est l'opinion de M. Hertoghe. J'avoue ne pas la partager. Nous devons croire que le corps thyroïde chez les aplasiques souffre, au même titre que tous les autres organes, de l'insuffisance de l'irrigation artérielle. La glande, étant mal nourrie, fonctionne mal. Or elle est à peu près exclusivement destinée à stimuler les actes nutritifs, et nous savons que les actes de la nutrition, depuis la période fœtale jusqu'à la période de l'âge adulte, consistent en des phénomènes de *croissance.* Ce n'est pas

1. Lancereaux. La cirrhose chez les enfants. *Journal de médecine interne.* 15 sept. 1898.

2. *Société médicale des hôpitaux*, 11 février 1898.

3. Gastou et Émery. Deux cas d'icthyose pilaire familiale et héréditaire avec microsphygmie chez des syphilitiques héréditaires. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*, 24 mars 1898.

seulement chez les infantiles (aplasiques au dysthyroïdiens) que le ferment thyroïdien exerce cette action stimulante; c'est chez tous les sujets en voie de croissance. Il n'y a d'ailleurs dans ce problème, qu'une difficulté très relative : l'activité thyroïdienne, n'étant pas la même chez tous les individus, tel enfant est forcément *plus thyroïdien* ou *moins thyroïdien* que tel autre. On en peut dire autant du calibre des artères, qui n'a pas une valeur mathématique. Ce qu'il y a de plus clair dans la fonction du corps thyroïde, c'est que le produit de sécrétion de cette glande modifie *à tout âge* et chez tous les sujets les processus chimiques de la nutrition, et que, pendant tout le temps que dure la possibilité de grandir, les processus chimiques se traduisent par une *augmentation de la taille*. Dès l'instant que les cartilages d'ossification ont réuni par soudure la diaphyse à l'épiphyse, la croissance s'arrête forcément, et il n'y a pas au monde de puissance thyroïdienne qui soit capable de donner à la taille seulement un gain d'un millimètre. Le proverbe dit : « Où il n'y a rien, le roi perd ses droits. » Où il n'y a pas de cartilage de croissance la taille ne peut plus grandir. Il va sans dire qu'on doit exempter de cette loi les cas absolument exceptionnels où un reliquat de cartilage de croissance permet une reprise tardive des phénomènes de développement.

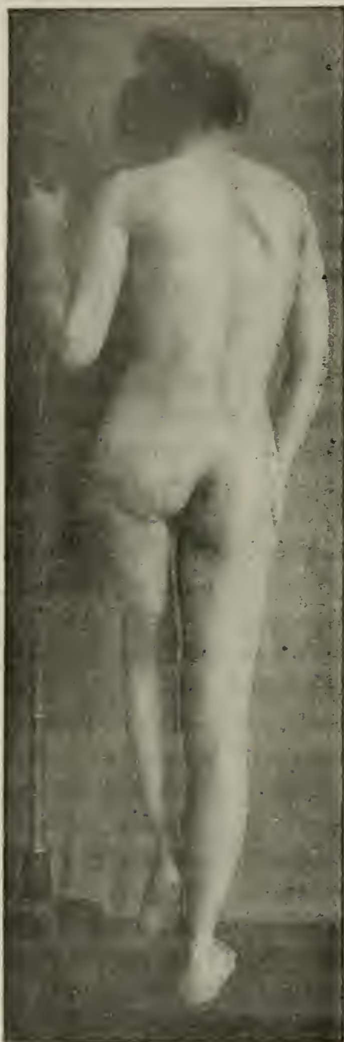


Fig. 164. — Atrophie d'un membre par angustie artérielle.

Ainsi, le fait que le traitement thyroïdien convient aux anangio-

plasiques autant qu'aux dysthyroïdiens ne prouve nullement que l'infantilisme anangioplasique ait pour origine l'insuffisance *primitive* de la sécrétion thyroïdienne. Le travail du développement, pendant la période normale de croissance a, sans doute, besoin d'être stimulé et dirigé par le ferment thyroïdien. Mais, s'il faut de la levure pour faire du pain, il faut aussi de la farine. Supprimez les aliments à l'adolescent qui grandit, rationnez-le simplement, et vous verrez s'il continuera de grandir. L'angustie généralisée des artères réalise cette triste expérience. Mieux encore que l'aplasie totale systématique, une simple sténose accidentelle nous en donne la démonstration clinique.

Voici une jeune femme qui, vers l'âge de 10 ans, fut atteinte de périarthrite coxo-fémorale avec suppuration pelvienne prolongée. Le membre inférieur gauche tient en quelque sorte au bassin par des cicatrices profondes qui brident les paquets vasculo-nerveux et font obstacle à la circulation artérielle. Voyez comme ce membre est réduit de volume : il est inerte et froid, sans muscles, sans graisse. Et l'atrophie dont il est frappé n'intéresse pas seulement les parties molles : elle a fixé le squelette dans les dimensions qu'il avait au moment de la péricoxalgie. Est-il permis de supposer que le traitement thyroïdien eût jamais changé quelque chose à cet infantilisme localisé et accidentel? Car il ne s'agit de rien moins que d'un infantilisme par angustie artérielle. Il ne faut donc pas contester à la circulation l'importance de son rôle dans les phénomènes de croissance. Elle seule assure aux tissus l'apport régulier et ininterrompu des matériaux indispensables pour que l'édifice s'élève. La glande thyroïde ne leur donne que bien peu de sa substance. C'est le sang qui fait les frais de tout; et nier que la pauvreté du sang entraîne un retard quelconque dans le développement, c'est, à mes yeux, nier l'évidence même. L'augmentation de la taille me paraît donc être subordonnée, dans une large mesure, à la libre circulation du sang, qu'on appelle couramment, non sans raison, *le liquide nourricier*.

Voilà, messieurs, comme quoi nous pouvons nous expliquer l'infantilisme du type Lorain dans les cas de malformations cardiaques et d'aplasie artérielle.

Il me semble donc logique de conserver à cette variété d'infantilisme la signification nosologique sur laquelle j'ai si longuement insisté. Assurément toutes les aplasies artérielles n'ont pas pour

conséquence inévitable un arrêt de développement. Cela tient à ce fait que l'angustie vasculaire est parfois relativement tardive. A ce point de vue, la gravité de la dystrophie dépend de l'âge auquel la lésion se constitue. Le pronostic de l'infantilisme anangioplasique — si l'on pouvait porter un diagnostic précoce — serait donc soumis à la même loi que le pronostic de l'infantilisme dysthyroïdien.

VINGT-QUATRIÈME LEÇON

INFANTILISME ET PORENCÉPHALIE

I. Ce n'est pas la méningo-encéphalite qui donne lieu à l'hémiplégie infantile la mieux caractérisée. — Les encéphalopathies qui déterminent le plus souvent et le plus sûrement cette hémiplégie sont : l'hémiatrophie cérébrale, la sclérose, les kystes lacunaires, la porencéphalie. — Le syndrome est subordonné au siège du foyer et à l'époque de sa formation embryonnaire.

La lésion date presque toujours de la période fœtale. — Difficultés du diagnostic de la lésion.

II. En quoi consiste la porencéphalie. — *Porus* limité. — *Infundibulum* ou cratère se prolongeant jusqu'au ventricule latéral. — Convergence des plis cérébraux vers le cratère. — D'où provient la lacune, le *porus*? — Absence de formation de la substance nerveuse dans un territoire circonscrit de la surface pie-mérienne. — Arrêt de développement du crâne. — Fontanelle pathologique.

III. Observation clinique. — Naissance à terme (grossesse gémellaire). — Dystocie. — Démarche caractéristique. — Pied bot varus équin. — Mouvements spasmodiques des mains. — Asymétrie faciale (hémiplégique et non paralytique). — Asymétrie par contracture. — Caractères de la parole (articulation et intonation).

IV. Différences d'intensité de la contracture au membre supérieur et au membre inférieur. — Contracture et athétose. — La contracture rend difficile la recherche des réactions réflexes. — Instabilité athétosique : athétose vraie et mouvements athétosiques. — Incompatibilité de l'athétose vraie avec la contracture permanente.

Cas intermédiaires entre l'hémiplégie spasmodique et l'athétose. — Forme bénigne. — Fonctions psychiques.

V. *Hémiatrophie relative.* — Différence de volume des muscles du côté sain et du côté malade. — Différence de longueur des os. — Conformation des os de la face et du crâne. — *Plagiocéphalie.*

VI. Évolution de l'hémiplégie spasmodique infantile. — Incertitude des symptômes du début.

VII. Prédisposition créée par la grossesse gémellaire. — État actuel d'un frère jumeau; débilité physique et mentale. — Chacun des deux enfants a une infériorité congénitale différente mais relevant de la même cause.

Conditions étiologiques de l'hémiplégie spasmodique infantile *acquise.* — Maladies infectieuses de l'enfance.

Polio-encéphalite primitive essentielle.

VIII. Porencéphalie vraie. — Elle donne lieu très souvent à l'hémiplégie spasmodique avec mouvements spasmodiques. — L'arrêt de développement n'entraine pas de conséquences graves au point de vue psychique. — Le *porus* n'est pas une lésion de déficit. — L'atrophie secondaire n'est jamais considérable.

Influence de l'atrophie secondaire sur l'apparition relativement tardive des symptômes.

Diagnostic différentiel : sclérose simple et atrophie simple des circonvolutions; hémorrhagies; ramollissement. — La porencéphalie vraie se complique très rarement de dégénération descendante.

IX. Valeur diagnostique de la plagiocéphalie étant donné l'ensemble des symptômes.

— La valeur absolue de la plagiocéphalie est presque nulle. — Variétés de la déformation crânienne dans la porencéphalie. — La déformation crânienne est tantôt homologue, tantôt croisée, mais son existence est constante.

X. Arrêt de développement relatif. — Prétendue influence des centres nerveux sur le développement des centres nerveux. — Influence du travail sur la nutrition et sur le développement. — Hypotrophie ou méiotrophie.

Messieurs,

Il n'y a pas encore trente ans que l'hémiplégie cérébrale infantile occupe la place qu'elle mérite dans la nosographie parmi les très nombreuses variétés d'encéphalopathie spéciales à la première et à la seconde enfance. Mais il s'en faut de beaucoup que ce nouveau chapitre soit complet; il s'en faut davantage encore que nous en apercevions nettement les limites. Car si nous savons de quels principaux éléments il se compose, nous en ignorons certains autres qui peut-être ne sont pas les moins importants. Ici, comme en tant d'autres circonstances, ce qui nous échappe le plus souvent, c'est l'étiologie et la pathogénie, sans lesquelles il n'y a pas de classification rationnelle.

I. — Si nous voyons l'étiologie et la pathogénie s'immiscer de jour en jour plus intimement dans les enquêtes de la clinique courante, c'est qu'elles fournissent quelquefois au diagnostic son assise la plus solide. Sans elles, en tout cas, la connaissance de la lésion n'ajoute presque rien aux indications thérapeutiques, et le pronostic est en défaut. Ainsi dans le nombre si considérable d'hémiplégies infantiles qu'on a su diviser en autant d'espèces anatomo-pathologiques distinctes, il n'en est pas une seule dont la cause puisse, dans la pratique, être catégoriquement affirmée.

La *méningo-encéphalite*, qu'on est en droit de rapporter presque toujours à une infection accidentelle et passagère, ne donne pas lieu à l'hémiplégie spasmodique infantile la mieux caractérisée. Comme l'a fait excellemment remarquer M. Marie dans un article qu'il faut lire et relire, la méningo-encéphalite ne doit figurer dans l'histoire de l'hémiplégie infantile qu'à titre de circonstance accessoire ou de terme de comparaison. Les *hémiatrophies cérébrales*, la *sclérose* d'un des deux hémisphères, les *kystes lacunaires* d'origine ischémique ou hémorragique, enfin la *porencéphalie* sont les seules altérations primitives dont relève ladite

hémiplégie infantile. Or, quelles que soient ces lésions, le syndrome est invariablement le même. Les cas ne diffèrent entre eux que par leur degré d'intensité, et l'intensité elle-même est toujours subordonnée à deux facteurs d'importance capitale : le siège du foyer d'encéphalopathie et l'époque de sa formation pendant la vie fœtale ou embryonnaire.

Alors même que les signes d'une hémiplégie infantile se révèlent aux approches de la première dentition, il y a toutes chances que la lésion hémisphérique remonte à la période intra-utérine de l'existence. Il en résulte qu'on se trouve presque nécessairement en présence d'un fait acquis, d'une infirmité que la croissance n'atténuera pas toujours, qui subsistera indéfiniment telle quelle, et qui parfois ne fera que s'aggraver avec les années. La plus consciencieuse enquête ne nous permet donc le plus souvent de diagnostiquer que le syndrome, c'est-à-dire ce fait acquis. Le côté de l'hémiplégie nous indique le côté de la lésion; mais, pour ce qui est de la lésion elle-même, nous ignorons à peu près tout. La sclérose, l'atrophie simple, la porencéphalie nous semblent, par exception, plus probables en raison de certains indices fort aléatoires; et cependant nous ne pouvons jamais arriver à ce degré de certitude qui est le but suprême du diagnostic. Y parviendra-t-on quelque jour? L'analyse des symptômes, et plus encore, leur synthèse, nous éclaireront-elles? — Je doute que de nouveaux signes s'ajoutent à la liste de ceux qui ont été si bien observés et groupés par Cotard, Charcot et surtout Bourneville. Le mieux est donc, en attendant, de recueillir et d'étudier soigneusement tous les faits que le hasard nous apporte. Ce sera, quoi qu'il advienne, nous conformer au conseil de Buffon : « Accumulons des faits pour nous donner des idées. »

II. — D'ailleurs, le jeune garçon qui va me fournir le sujet de cet entretien et l'occasion de risquer timidement le diagnostic de *porencéphalie*, s'écarte, à beaucoup d'égards, du type le plus ordinaire des hémiplégies spasmodiques infantiles. Vous devinez bien qu'un pareil diagnostic ne se hasarde pas sans un motif spécial.

Vous savez ce qu'il faut entendre par *porencéphalie*. C'est une lésion hémisphérique, quelquefois bilatérale, mais le plus souvent unilatérale, consistant essentiellement en une cavité (*porus*),

limitée à une portion de la substance cérébrale. Située le plus ordinairement à la face externe, aux environs de la région rolandique, la cavité *infundibuliforme* ou *cratériforme* s'enfonce vers les parties profondes jusqu'au ventricule latéral, avec lequel elle communique parfois librement. Le cratère ou pore est comme un centre d'attraction pour toutes les circonvolutions de la convexité qui l'entourent et qui vont s'y précipiter, en quelque sorte, en convergeant. La topographie de la région n'a plus rien de commun avec celle de la convexité normale. — D'où provient donc cette lacune? Et comment se fait-il que la cavité sous-arachnoïdienne plonge ainsi dans la masse de l'hémisphère jusqu'à la cavité ventriculaire? L'embryologie explique tout cela de la façon la plus simple : la pulpe grise et blanche ne s'étant pas formée dans une portion limitée de la surface pie-mérienne, la communication cratériforme représente l'espace qui aurait dû être occupé par la substance cérébrale. Un arrêt de développement du cerveau entraîne nécessairement un vice de développement du crâne : le contenant est toujours fait pour le contenu. Quelquefois une forte dépression crânienne marque la place exacte d'une porencéphalie sous-jacente; bien plus, le squelette osseux du cerveau peut être remplacé par une simple membrane fibreuse, sorte de fontanelle pathologique dont l'ossification ne se réalisera jamais.

Les faits de cette catégorie sont relativement rares; mais il me fallait vous les rappeler, puisqu'ils sont en somme les seuls qui autorisent un diagnostic ferme. Encore faut-il ajouter que certaines lacunes kystiques d'origine hémorragique déterminent des rétractions cicatricielles capables de faire croire à une porencéphalie vraie, alors qu'il s'agit exclusivement d'une perte de substance accidentelle. La *fausse porencéphalie* consécutive à un ramollissement hémisphérique survenu pendant la période fœtale est donc très difficile à distinguer de la porencéphalie vraie.

Chez le petit malade que nous allons examiner ensemble, la déformation crânienne n'a rien de pathognomonique. C'est elle cependant qui a le plus fortement influencé notre diagnostic. Mais avant d'en venir là, considérons le cas pour l'hémiplégie elle-même.

III. — L'enfant nous est amené par sa mère avec son frère

jumeau. Il a dix ans, il est de taille normale pour son âge; la physionomie est intelligente, ouverte, enjouée; la mine est bonne, l'embonpoint suffisant. Tout de suite, et pour n'y plus revenir, je vous dirai que les antécédents paternels et maternels sont irréprochables. Une tante paternelle a eu trois grossesses gémellaires. Ce qui est plus important, c'est que la venue au monde des deux enfants que vous voyez a été très laborieuse. Notre malade est né le premier, tête première. Il a fallu appliquer le forceps pour l'extraction du second (la mère était primipare).

L'hémiplégie infantile est quelquefois un résultat de dystocie : ce n'est point ici le cas.

Vous savez aussi que les accidents de la parturition se répercutent parfois, à une période plus ou moins éloignée de la naissance, sur les centres moteurs hémisphériques, et qu'ils produisent les syndromes spasmodiques si variés que certains auteurs englobent indistinctement sous le titre de maladie de Little. Unilatérale ou bilatérale, la rigidité permanente qui résulte, pour le nouveau-né, d'une naissance laborieuse, présente, avec la contracture de l'hémiplégie infantile, une frappante analogie. Sans doute la maladie de Little est caractérisée surtout par la localisation paraplégique du spasme. Mais les accouchements difficiles n'entraînent pas exclusivement les *paraplégies* spasmodiques, les *diplégies* ou la *rigidité* généralisées. Ils peuvent donner lieu tout aussi bien à une hémiplégie congénitale dont l'existence n'apparaît clairement, comme la prétendue « maladie de Little », qu'à l'époque où l'enfant commence à marcher, ou même sensiblement plus tard.

Cette remarque n'a d'autre but que de préciser les conditions pathogéniques de l'hémiplégie dans le cas actuel. L'accouchement a été pénible, non pas pour notre malade qui est l'aîné, mais pour son jumeau qui est le second. Donc si la dystocie avait entraîné ici une hémiplégie, c'est le second qui aurait dû en être atteint et non pas l'aîné.

Je reviens au syndrome.

A première vue, le diagnostic d'hémiplégie spasmodique s'impose. La démarche est caractéristique. L'enfant boite de la *jambe gauche*, très légèrement il est vrai ; mais l'attitude du pied varus-équin est tout à fait significative. La progression, malgré la petite claudication, est encore assez rapide et dégagée. Le bord interne

du soulier frotte le sol. Chaque pas est accompagné d'un mouvement d'élévation spasmodique du membre supérieur gauche; l'épaule se hausse vers l'oreille, le coude s'écarte du tronc; la main, en pronation un peu forcée, se fléchit sur le poignet, les doigts se ferment.

Le *visage* est asymétrique : sa moitié sous-orbitaire gauche est plus petite que la moitié sous-orbitaire droite, ou semble, du moins,



Fig. 165. — Porencéphalie. — Asymétrie faciale.

fuir plus obliquement en arrière et en dehors. Les yeux, les paupières, le front ne participent pas à cette asymétrie, et cela seul permet d'affirmer l'*hémiplégie* et non pas la *paralysie faciale*. D'ailleurs cette asymétrie n'a aucun rapport avec celle de la paralysie proprement dite, attendu que la moitié gauche du visage est franchement contracturée. Les traits, loin d'être effacés, sont plus accentués, les sillons plus profonds, les mouvements de physionomie plus amples. Aussitôt que l'enfant parle ou sourit, la différence s'accuse; les commissures s'élèvent, l'aile du nez se dilate, le menton se fronce.

L'articulation des mots est assez correcte, mais brève, comme pressée d'en finir; quelques syllabes sont totalement escamotées. Rien, dans ce défaut de prononciation, ne rappelle le rythme scandé de la sclérose en plaques. L'intonation, par contre, est gravement altérée : la *voix* est voilée, nasillarde, monotone, comme il arrive très souvent dans les hémiplégies infantiles et même dans certaines hémiplégies des adultes, en particulier celles qui sont d'origine capsulaire et qui se distinguent par l'intensité des phénomènes spasmodiques. Le nasonnement tient, en pareil cas, non point à une paralysie, mais à une *contracture* de la moitié du voile : la luette est franchement inclinée du côté de l'hémiplégie, et, dans l'émission d'un son filé, la moitié gauche du voile s'excave en cupule.

Voilà, d'une manière générale, ce qui caractérise l'hémiplégie spasmodique dans le cas actuel.

Mais je dois revenir sur quelques particularités de grande importance, relatives à l'exécution des mouvements volontaires et à la nutrition du côté contracturé.

IV. — Tout d'abord vous pouvez remarquer que, conformément à la règle, le membre inférieur est beaucoup moins affecté que le membre supérieur. Le trouble de la marche se borne à une claudication légère avec attitude vicieuse du pied. Au contraire, les fonctions du bras et de la main sont presque complètement anéanties, et cela en vertu de deux conditions permanentes des muscles : la contracture et l'athétose.

La *contracture*, vous venez de la voir se produire spontanément au moment précis où l'enfant s'est mis en marche : dès le premier pas, le bras s'élève en abduction et en pronation forcée, et cette contorsion s'accentue lorsque l'allure s'accélère. Au commandement de halte! le bras reprend sa position à peu près normale, mais la contracture n'est que latente à l'état de repos, prête à se manifester au moindre mouvement volontaire. D'ailleurs, l'avant-bras ne pend pas inerte à l'extrémité du bras; le coude a une certaine rigidité assez difficile à vaincre: le réflexe olécranien, en raison de cette rigidité même, ne peut pas être provoqué. C'est une rigidité généralisée à tout le côté gauche; la saillie du trapèze est très marquée, le sterno-mastoïdien et le peaucier du cou sont continuellement en activité; et quant au membre inférieur, malgré

l'indépendance relative de ses mouvements, il est, lui aussi, en instance de contraction, car la jambe ne s'abandonne pas et le réflexe rotulien ne se produit que sous l'influence de percussions presque violentes.

Au membre supérieur, les actes volontaires sont encore troublés, vous dis-je, par le fait de l'*instabilité athétosique*. Sur ce point il faut que nos constatations soient bien précises. Lorsqu'on dit à l'enfant d'étendre le bras horizontalement, vous voyez que l'ensemble du mouvement s'effectue assez bien, mais la position horizontale ne s'accommode pas de l'immobilité absolue. Dès que l'horizontalité est acquise, le bras raidi commence à osciller dans un plan vertical avec une régularité de chorée rythmée sur laquelle la volonté n'a aucune prise; l'amplitude des oscillations semble s'accroître avec la durée de l'expérience; puis le membre fatigué retombe, *relativement* inerte, mais toujours en état de contracture latente.

Les petits mouvements de la main sont encore plus contrariés par cette instabilité singulière. Lorsque je dis à l'enfant de prendre avec sa main gauche le crayon que je lui présente, il étend d'abord le bras au-dessus de l'objet, et les oscillations de la totalité du membre se produisent aussitôt; puis les doigts s'écartent, le pouce se renverse en abduction forcée, et la main démesurément ouverte plane ainsi, un imperceptible instant, au-dessus du crayon dont elle finit par s'emparer, en somme assez adroitement. Mais tenir le crayon est une autre affaire; les doigts se crispent pour ne pas le lâcher, et leur spasme, voulu cette fois, n'est plus un fait de contracture permanente. Voici qu'ils s'écartent et le crayon tombe. Ils s'écartent parce qu'à l'occasion de tout mouvement volontaire, l'athétose apparaît. Pour être plus exact, ce n'est plus d'athétose vraie qu'il s'agit, mais de *mouvements athétosiques*. C'est-à-dire que les mouvements en question se manifestent seulement au moment où la volonté intervient, tandis que ceux de l'athétose vraie sont continus. En outre, ils n'ont pas la lenteur et l'amplitude illogique de ceux qui caractérisent le syndrome de Hammond; aussi la physionomie de la main est-elle moins grotesque et moins grimaçante. Ils ont parfois une brusquerie choréique.

Les auteurs ont fait justement remarquer que l'instabilité musculaire, qui est le propre de l'athétose, est incompatible avec l'état permanent de contracture. Cela est vrai pour les cas bien tranchés dans lesquels l'hémiplégie cérébrale infantile se traduit, soit par la

contracture permanente du côté paralysé, soit par l'hémiathétose. A ces deux états, qu'il convenait de distinguer nettement, correspondent les types d'études A et B que visait Marie dans sa description désormais classique. Mais entre les deux extrêmes il y a toute une série de formes intermédiaires, et parmi celles-là il en est une, celle du « juste milieu », à laquelle Gibotteau a consacré une étude fort intéressante[1], et dont notre petit malade nous offre un très remarquable exemple.

Charcot avait déjà fait allusion à ces cas d'encéphalopathie infantile dans lesquels la contracture, étant peu prononcée, laisse aux membres assez de liberté pour que l'athétose se révèle. Il avait même laissé entrevoir que les mouvements spontanés diffèrent, en pareille occurrence, de l'athéthose vraie. C'est à l'instabilité spéciale des extrémités survenant chez ces malades — à l'occasion des actes volontaires — que M. Marie propose de réserver le nom de *mouvements athétosiques*. Il s'agirait alors presque toujours, selon Gibotteau, de *formes bénignes* d'encéphalopathie, et le syndrome serait caractérisé par un peu de raideur, un peu de parésie, une grande maladresse de la main et des oscillations « athétosiformes » à propos des mouvements volontaires[2].

Ce n'est pas seulement en raison du faible degré de la contracture que la forme spécialement visée par Gibotteau peut être qualifiée de bénigne. L'hémiplégie cérébrale infantile n'est pas, en général, l'unique manifestation de l'encéphalopathie : les fonctions psychiques sont plus ou moins gravement endommagées ; une variété d'épilepsie précoce ou tardive, très bien décrite par Bourneville et Wuillamier, vient même trop souvent hâter la banqueroute intellectuelle. Il ne semble pas que nous ayons à craindre ici rien de semblable. L'enfant est très suffisamment instruit pour son âge ; il apprend volontiers et retient sans peine. Sa mère nous dit qu'il a un heureux caractère, de la confiance, de la tendresse, toutes qualités dont ne témoignent guère les malades atteints d'encéphalopathie grave.

La *sensibilité* tactile et les sensibilités spéciales sont absolument intactes, dans le cas actuel, comme elles le sont toujours. Je n'ai

1. Gibotteau. Essai sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants, *Thèse de Paris*, 1889.
2. *Loc. cit.*, p. 135.

rien de plus à vous dire sur ce point et j'arrive aux *troubles trophiques*.

V. — L'exemple d'hémiatrophie totale que vous avez sous les yeux est conforme à la règle générale. Ce n'est qu'une hémiatrophie relative, car on ne soupçonnerait pas que les muscles et le squelette sont atrophiés dans toute la moitié gauche du corps — y compris la tête — si l'on n'avait la moitié droite pour terme de comparaison. J'ajoute que cette hémiatrophie n'a aucun rapport avec celle des véritables arrêts de développement, puisque les proportions des différentes parties des membres, soit entre elles, soit avec l'ensemble du corps, sont à très peu de chose près normales. D'un mot, tout se borne à une diminution de volume en masse; et vous chercheriez en vain un muscle, un groupe de muscles, un tronçon de membre, où le trouble de nutrition fût plus spécialement accusé.

C'est aux membres supérieurs que le défaut de symétrie apparait le plus nettement. Encore le raccourcissement est-il peu considérable. La circonférence du bras et de l'avant-bras gauches n'a qu'un centimètre de moins que celle du bras et de l'avant-bras droits à des niveaux symétriques : c'est donc bien peu de chose. Des deux côtés, les éminences thénar et hypothénar sont également développées. Vous savez, du reste, que chez les athétosiques ces deux saillies musculaires ont parfois une puissance exceptionnelle. Il est probable qu'elles la doivent à leur incessante activité. Le membre inférieur, depuis la fesse jusqu'au pied, est aussi fortement musclé à gauche qu'à droite; cependant, si le défaut de nutrition des mucles est insignifiant, l'*atrophie relative du squelette* est plus appréciable. La claudication, en effet, ne tient pas seulement à l'attitude vicieuse du pied, mais à la longueur moindre des os. Je reviendrai tout à l'heure sur cette différence. Le thorax est faiblement aplati du côté gauche à la hauteur des cinq ou six dernières côtes. Les omoplates et le bassin sont d'égales dimensions à gauche et à droite.

Il me reste à vous parler maintenant de la *tête*.

La moitié gauche de la *face*, vous ai-je dit, fuit plus obliquement en arrière et en dehors (c'est par acquit de conscience que je vous rappelle cette particularité négligeable). En effet, lorsque la face

est asymétrique par le fait d'un inégal accroissement des os pairs, la voûte palatine est asymétrique elle-même, et la différence se juge par l'obliquité toujours plus ou moins prononcée du raphé médian. Ici, rien de semblable. J'ajouterai que les dents ont leur conformation et leur implantation parfaitement correctes. Il faut, par conséquent, admettre que l'effacement de la face, du côté gauche, n'est pas d'origine osseuse, et qu'elle est simplement la conséquence de la contracture : la commissure labiale et le sillon nasolabial étant tirés vers la gauche, cette partie du visage semble s'effacer.

Il n'en est pas de même du *crâne*.

Ici l'asymétrie est frappante. L'enfant est encore assez petit pour qu'on puisse regarder directement de haut en bas le sommet de la tête, et cet examen, joint à la palpation, fait apparaître dans toute son évidence une déformation des plus prononcées. La moitié gauche du crâne est plus petite et plus convexe que la moitié droite. La bosse pariétale gauche est remplacée par une surface plane ou très légèrement bombée. L'oreille est située sur un plan sensiblement antérieur à celui de l'oreille droite; c'est-à-dire que la ligne binauriculaire, au lieu d'être transversale, est oblique d'arrière en avant et de droite à gauche. Le développement normal de la moitié droite fait paraître l'extrémité postérieure du crâne notablement plus grosse à droite qu'à gauche; et, si l'on cherche à déterminer le plus grand diamètre de l'ovoïde céphalique, on s'aperçoit bien vite que ce diamètre est celui qui réunit la bosse frontale gauche à la bosse occipitale droite. Ce crâne est donc franchement *oblique ovalaire*, et nous avons affaire à un cas type de *plagiocéphalie*.

VI. — Voilà notre examen terminé.

Maintenant je dois vous mettre au courant du peu que nous savons sur l'évolution de cette *hémiplégie spasmodique infantile*; car, d'après la mère, l'enfant ne serait malade que depuis l'âge de trois ans et demi. Il n'y a pas à faire grand cas de ce renseignement, je m'empresse de vous le dire, et voici pourquoi : c'est seulement vers l'âge de trois ans que notre petit malade a commencé à marcher. Pourquoi ce retard? Assurément le développement incomplet de l'un des deux membres inférieurs suffit à l'expliquer. Dans les premiers temps — toujours selon le témoignage de la mère — la marche ne présentait rien d'incorrect. Or un enfant qui

fait ses premiers pas, marche toujours assez mal, et il est fort difficile de dire, en l'absence d'un vice de conformation très apparent, si c'est par le fait d'une cause morbide ou d'une maladresse naturelle que la marche est défectueuse. La mère veut absolument que son fils ait bien marché jusque vers l'âge de huit à neuf ans. Je n'ai pas le droit de la démentir; mais comme, d'autre part, elle déclare qu'il n'a jamais su *courir* comme ses camarades, je suis bien forcé d'admettre que, depuis le jour où il s'est tenu debout, cet enfant n'a jamais eu l'usage parfaitement libre et normal de ses jambes. L'apparition tardive de la claudication n'est pas, au surplus, contradictoire d'une encéphalopathie *congénitale*. Je vous dirai pourquoi dans un instant.

VII. — Mais avant d'aborder cette question, parlons un peu du frère jumeau, dont le seul aspect contraste étrangement avec celui de notre petit malade. Autant le « malade » est vaillant et vigoureux, autant le frère « bien portant » est chétif et malingre. Celui-ci, depuis sa naissance, n'a cessé de donner des inquiétudes à ses parents. D'abord vous savez qu'il a fallu, pour l'extraire, avoir recours au forceps. Puis, mal venu, il a mal « profité ». Il a marché encore plus tard que son aîné, à trois ans et demi seulement. Il a uriné au lit jusqu'à 4 ans. Il a montré une intelligence bien moins précoce, il n'a appris à lire qu'à grand'peine, et aujourd'hui, il est loin d'avoir regagné le temps perdu; il reste un *arriéré*, non seulement par rapport à son frère, mais par rapport à tous ceux de sa génération. Au point de vue physique, la différence est peut-être plus marquée encore : on ne pourrait imaginer deux jumeaux plus dissemblables. A part la couleur rousse des cheveux, ils n'ont réellement rien de commun. Nous voilà bien loin des Ménechmes! L'infirme a, comme on dit, *la tête de plus* que son frère. Celui-ci, maigre, pâle, maladif, ne rappelle en rien le fameux héros de fantaisie, que sa mère

« Avait fait plus petit pour le faire avec soin. »

En somme, petit corps, petite intelligence, petite santé. L'examen des muscles et la mensuration des membres ne révèle aucune anomalie comparable à celle que vous venez de constater chez le frère jumeau. Les réflexes rotuliens n'ont même pas cette légère exagération d'amplitude et de brusquerie qu'on remarque fréquemment

chez les enfants qui ont marché tard. Le fait — quoique négatif — mérite toujours d'être signalé, surtout lorsque l'incontinence d'urine a persisté, comme dans le cas actuel, jusqu'à l'âge de quatre ans.

Au total, nos deux jumeaux ont chacun leur tare, mais une tare différente, et c'est la grossesse gémellaire qui est, suivant toute probabilité, la cause de l'une et de l'autre.

A coup sûr la « gémellité » n'est pas un fait *tératologique*. Depuis Castor et Pollux, l'origine des jumeaux a cessé d'être monstrueuse. D'ailleurs, au dire de Speyr[1], pour 80 accouchements simples, il y en a au moins *une gémellaire*, et le chiffre global des monstruosités vraies est infiniment moins élevé. Mais si la fécondation de deux ovules n'a rien de comparable avec la diplogénèse tératologique, il n'est pas moins certain que le développement de deux embryons ne s'effectue pas avec la même régularité que le développement d'un seul. Sur 150 grossesses gémellaires, le professeur Pinard n'en a vu que 42 arriver à terme; 24 se sont terminées à 8 mois et demi, 35 à 8 mois, 10 à 7 mois et demi, 14 à 7 mois, le reste au-dessus de 4 mois. La vitalité des jumeaux une fois venus au monde est tout aussi précaire. D'après la statistique de Gœhlert, un peu plus d'un tiers seulement (36,9 pour 100) atteindraient la vingtième année.

A ne considérer que ces chiffres, est-il invraisemblable que les deux sujets dont vous savez maintenant l'histoire, doivent à la gémellité toute seule, l'un sa débilité constitutionnelle, l'autre son infirmité incurable? — Je n'en doute pas un instant pour ma part. La dystocie est du reste, par elle-même, une cause suffisante d'hémiplégie infantile, et l'on sait depuis Hippocrate — c'est Ambroise Paré qui nous le dit — que l' « enfantement sera difficile lorsqu'il y aura deux enfants gémeaulx ».

Mais quelque autre circonstance morbide, survenue depuis la naissance, n'aurait-elle pas pu à la rigueur déterminer l'encéphalopathie?

Si nous passons en revue les conditions étiologiques de l'hémiplégie spasmodique acquise, nous ne parvenons pas à découvrir ici celle qu'il faut mettre en cause. La coqueluche, la scarlatine,

1. Th. V. Speyr. *Deutsche med. Zeitsch.*, 1895, n° 45.

la diphtérie, la grippe[1] sont les causes lointaines qu'on peut le plus facilement accuser, car peu d'enfants échappent à l'une quelconque de ces maladies du premier âge. Elles ont épargné notre petit monstre double. La rougeole passe pour spécialement pathogène des encéphalopathies. Je ne sais si cette mauvaise réputation est fondée ; en tout cas, c'est la seule fièvre que les deux enfants aient eu à subir ; mais elle s'est déclarée à l'âge de trois ans et demi, c'est-à-dire à une époque où le trouble de la marche avait été déjà constaté chez l'aîné.

Reste la *polioencéphalite* primitive, essentielle, cette affection que Strümpell assimile à la poliomyélite aiguë, quant à sa nature, et qui ne différerait de cette dernière que par sa localisation dans l'écorce grise du cerveau. L'hypothèse de la polioencéphalite ne vaut pas plus et vaut sans doute moins que toute autre. La crise fébrile par laquelle elle débute ne passe guère inaperçue, et la mère, qui n'a jamais quitté ses enfants, qui les a nourris l'un et l'autre, affirme qu'avant leur rougeole ils n'avaient eu aucune maladie. A supposer même que la fièvre ait pu manquer — car cela arrive — d'autres symptômes, et des plus alarmants, auraient éveillé l'attention. Presque toujours la phase de contracture est précédée d'une phase de paralysie flaccide. Puis l'épilepsie (primitive ou secondaire) est un fait à peu près constant; franche ou larvée, sa fréquence lui confère une signification diagnostique de très grande valeur. Or jamais nos malades n'ont eu *ni paralysie, ni convulsions*. Ni l'un, ni l'autre n'a ou n'a eu de strabisme, même passagèrement. Enfin, si l'un des deux est physiquement et intellectuellement un *arriéré*, l'autre est, hormis l'hémiplégie, parfaitement sain et normal.

VIII. — La *porencéphalie* est donc la dernière supposition qui reste à envisager, et j'avoue que celle-là me paraît la plus acceptable.

D'abord rien ne la contredit.

Vraie ou fausse, la *porencéphalie* donne lieu très souvent à une hémiplégie cérébrale avec contracture, avec mouvements athétosiques, avec arrêt de développement du côté paralysé. Moins que n'importe quelle autre encéphalopathie infantile, elle provoque

1. Rendu. Deux cas de sclérose cérébrale d'origine grippale. *Semaine médicale*, 1894, p. 577.

l'épilepsie ou entrave les progrès intellectuels. La vraie porencéphalie, en particulier, est plutôt un vice de conformation qu'une lésion destructive. La présence du *porus* ne supprime pas nécessairement une quantité donnée de substance cérébrale. Ce n'est pas une altération de déficit. Les circonvolutions trouvent leur place où elles peuvent, mais elles existent. Au fur et à mesure qu'elles augmentent de volume, la cavité ne variant pas, il est possible qu'elles subissent, vers le fond du cratère, des tractions préjudiciables à leur perfectionnement fonctionnel ; encore ne faut-il pas voir là une conséquence fatale de l'adhérence méningo-ventriculaire.

L'atrophie qui, à la longue, résulte de ces tractions et qu'on a appelée *atrophie secondaire*, n'est jamais bien importante. Aussi la lacune de la porencéphalie vraie de Heschl n'est-elle pas la lésion décrite par Cotard sous le nom d'*atrophie avec disparition complète de la substance nerveuse*. Mais la notion de cette atrophie secondaire a du moins l'avantage de nous expliquer pourquoi les phénomènes cliniques apparaissent quelquefois à une époque relativement tardive, alors que le phénomène anatomique initial remonte à l'époque si lointaine de la formation des vésicules cérébrales. Chez un enfant dont la vie s'est passée jusqu'à onze ans sans crises convulsives, sans débilité intellectuelle progressive, sans le moindre incident pathologique, et qui, dès l'époque où il a commencé à marcher, a présenté les signes d'une hémiplégie spasmodique, on ne peut guère admettre qu'un trouble du développement cérébral datant de la période embryonnaire.

Pourtant cela ne suffit pas encore. — Existe-t-il des symptômes de certitude permettant de différencier la porencéphalie de la sclérose, de l'atrophie simple des circonvolutions, des foyers accidentels d'hémorrhagie ou de ramollissement? — En ce qui touche la *sclérose simple* et l'*atrophie des circonvolutions*, l'hésitation n'est guère possible. Ces deux lésions anatomo-pathologiques entraînent presque nécessairement les convulsions épileptiques et les troubles de l'intelligence qui, chez un être dont le cerveau n'est encore que rudimentaire, se traduisent par l'imbécillité simple ou l'idiotie. Quant au *ramollissement* et à l'*hémorrhagie*, nous nous figurons malaisément que le déficit réel dont ils sont le point de départ n'ait pas pour conséquence une dégénération descendante de la moelle, c'est-à-dire, en langage clinique, une contracture perma-

nente; et cette contracture est d'autant plus prononcée que le sujet est plus jeune. Or, si nous tenons compte de ce fait, au premier abord un peu surprenant, que *la porencéphalie se complique très rarement de dégénération descendante*, c'est encore l'hypothèse de la porencéphalie qui demeure la plus admissible.

IX. — Je vous disais, en commençant, que la *déformation crânienne* avait, plus que tout autre motif, engagé notre diagnostic dans cette voie. Ce n'est pas que les malformations céphaliques soient exceptionnelles dans la sclérose ou l'atrophie simple des hémisphères. On sait que l'enveloppe osseuse du cerveau se moule en quelque sorte sur la forme extérieure du cerveau lui-même. Mais, ainsi que l'a fait observer Wuillamier, la déformation est très prononcée dans la cavité crânienne, tandis que l'extérieur est relativement fort peu modifié. La *plagiocéphalie*, d'autre part, n'appartient pas en propre aux lésions grossières du cerveau, telles que l'atrophie, la sclérose et la porencéphalie elle-même. Elle constitue un des stigmates les plus importants et les plus communs de la dégénérescence.

Notre petit hémiplégique a-t-il la plagiocéphalie vulgaire d'un dégénéré? — Non, certainement : d'abord parce que rien, ni chez lui-même, ni chez ses ascendants, ne fait présumer la dégénérescence ; et puis, parce que la plagiocéphalie des dégénérés s'accompagne presque toujours, sinon toujours, d'une déformation plus ou moins accentuée du squelette de la face, du palais, des alvéoles dentaires et des dents elles-mêmes.

Enfin la déformation crânienne de la porencéphalie a-t-elle des caractères positifs qui, dans le cas actuel, entraîneraient notre conviction? — A cet égard, je suis obligé de vous répondre encore : non. Et j'ajouterai même que les opinions sont étrangement contradictoires. Kahlden les a collectionnées : Heschl admet que le crâne est bombé du côté de la lésion ; Tümmel a noté l'asymétrie simple dans deux cas ; Schultze n'a constaté qu'une faible asymétrie, malgré un déficit cérébral considérable et bilatéral ; Jensen a vu le côté de la lésion rétréci et oblique par rapport au côté sain ; Binswanger signale la diminution de la circonférence horizontale du crâne du côté de la lésion ; De La Croix a relaté l'inverse ; Schattenberg mentionne la forte voussure du côté de la lésion, et Birsch-Hirschfeld, un aplatissement du côté de la lésion. J'ajoute enfin que,

dans un petit nombre d'observations, le crâne était parfaitement symétrique....

Nous voilà bien avancés !

On pourrait se tirer d'affaire en alléguant que la voussure du côté de la lésion résulte d'une hydrocéphalie partielle, dans les cas où le cratère cortical ne communique pas avec le ventricule, et que l'aplatissement du côté de la lésion est simplement le fait d'un arrêt de développement. Les explications de ce genre sont toujours d'autant plus faciles que les autopsies sont plus rares. Ce qui est incontestable, c'est que la *déformation crânienne*, soit du côté de la lésion, soit du côté opposé à la lésion, est la règle presque générale dans la porencéphalie.

Ensuite, ce qui est au moins très vraisemblable, c'est qu'une déformation crânienne sans déformation faciale, chez un sujet non dégénéré atteint d'hémiplégie spasmodique congénitale et n'ayant jamais présenté le moindre accident convulsif ni le plus léger trouble intellectuel, relève d'un arrêt de développement limité d'un hémisphère cérébral. Enfin, étant donné qu'une grossesse gémellaire n'arrive à son terme qu'une fois sur trois, il faut admettre que les deux produits ou leurs annexes se gênent mutuellement dans leur évolution, et cela dès les premiers phénomènes de la segmentation. L'action mécanique qu'ils exercent l'un sur l'autre laisse entrevoir comment la porencéphalie vraie vient grossir le nombre des anomalies congénitales dans les cas de grossesse gémellaire.

X. — Encore un mot sur l'arrêt de développement relatif de tout le côté paralysé, qui est comme un *infantilisme* partiel, un hémi-infantilisme.

Ce qu'on appelle dans le langage courant *atrophie* ou *hémi-atrophie* n'est pas, vous le comprenez bien, un phénomène régressif. La moitié du crâne, l'épaule gauche, la moitié gauche du thorax, la moitié gauche du bassin et tout le membre inférieur gauche ne se sont point accrus pour diminuer ensuite. Toutes ces parties ont grandi sans difformités apparentes, avec un simple retard sur les parties homologues du côté opposé; mais il s'en faut, en somme, de très peu que la symétrie ne soit parfaite. La différence de longueur des os des membres est toujours fort petite. Heschl a vu cependant une diminution de longueur du bras paralysé équivalant au cin-

quième de la longueur du bras sain[1]. Ce cas — le superlatif du genre — est absolument exceptionnel. Il n'en fallait pas tant pour qu'on admît sans réserve l'influence *trophique* de chaque hémisphère cérébral sur la moitié opposée du corps, y compris le squelette. En d'autres termes, il semblait que le cerveau, durant la vie embryonnaire et fœtale, dût participer dans une certaine mesure à tous les phénomènes de l'ontogenèse, et que toute lésion grave d'un hémisphère entraînât nécessairement un arrêt de développement dans la moitié du corps que cet hémisphère commande.

Le fait que l'hémiatrophie est d'autant plus prononcée que la lésion cérébrale est plus précoce, donnait crédit à cette manière de voir. Aujourd'hui cette hypothèse me paraît bien loin de la réalité. Le cerveau ne préside en aucune façon à l'accroissement des autres organes. Je n'invoquerai pas les raisons tirées de l'embryologie et de l'anatomie comparées; je ne remonterai pas jusqu'à l'*amphioxus* (vous savez que, dans la morphologie de ce premier vertébré, le cerveau n'est pas prévu). Je vous rappellerai simplement certains cas d'anencéphalie relevant de la tératologie humaine, auxquels j'ai fait maintes fois allusion et dont je vous reparlerai souvent encore. O. von Leonowa, par exemple, a étudié, en 1895, dans le laboratoire de von Monakow, un fœtus de 34 centimètres de long, *anencéphale* et *amyélique*[2]. La dimension longitudinale de ce monstre indique approximativement son âge. Ce n'était plus un embryon, mais bien un fœtus déjà très développé et dont les membres avaient leur conformation normale, malgré l'absence totale du cerveau et de la moelle épinière. Cela seul en dit assez. — Que devient alors la prétendue influence des hémisphères sur l'accroissement des autres organes en général et du squelette en particulier?

Le cas récent de von Leonowa n'est certainement pas le premier de son espèce, mais il est jusqu'à présent le seul dont nous ayons une description histologique complète. Or de cette description, il résulte que l'homme, aussi bien que l'amphioxus, s'accroît jusqu'au terme de la vie intra-utérine sans le secours du cerveau; que ses membres peuvent se développer régulièrement, symétriquement, normalement à tous égards, par le seul fait de la segmenta-

1. Heschl. *Vierteljahrsch. f. d. prakt. Heilk.*, 1868, C, p. 40.
2. Von Leonowa. Zur pathologischen Entwickelung des Centralnervensystems: ein Fall von Anencephalie combinirt mit totaler Amyelie. *Neurol. Centralb.*, 1er et 15 avril 1895.

tion des cellules primitives, ne visant que leur propre but, n'obéissant qu'à leur propre discipline.

La contre-épreuve nous est fournie par une observation de G. Sperino[1] : ici il s'agissait d'un monstre *ectromèle*, dont la moelle épinière était irréprochable par sa structure, ses dimensions, sa constitution histologique.

Mais si l'action des centres nerveux sur le développement est nulle, comment se fait-il que les membres s'atrophient — ou s'accroissent moins vite — précisément du côté où l' « influx cérébral » fait défaut? La réponse me paraît toute simple. Les membres — muscles et squelette — restent en retard parce qu'ils ne fonctionnent pas ou fonctionnent peu. Duchenne (de Boulogne) n'a-t-il pas dès longtemps proclamé que l'excitateur le plus efficace de la contraction du muscle est la cellule nerveuse de l'*écorce cérébrale*? Bien plus que n'importe quel agent physique, chimique, mécanique, électrique, la *volonté* est l'agent de l'activité musculaire.

Aussi voyez-vous que l'atrophie se montre toujours au maximum dans les muscles qui sont le plus directement soumis à l'influence de la volonté (tels les groupes du thénar et de l'hypothénar), et au minimum dans les muscles sur lesquels la volonté a le moins d'empire (tels les intercostaux et les muscles respirateurs en général). Bien plus, cette « atrophie » relative n'apparaît qu'à l'époque où les incitations volontaires commencent à se manifester; et c'est pour cela que la maladie reste latente jusqu'au jour où l'enfant affirme sa personnalité, c'est-à-dire sa volonté, car *personnalité* et *volonté* sont une seule et même chose. Privé de son faisceau pyramidal, — conducteur des ordres volontaires — l'homme n'agit plus sur les centres spinaux de l'activité musculaire; les muscles privés, en partie, *du travail qui les nourrit*, ne sollicitent plus les cartilages de croissance sur lesquels ils s'insèrent. Les échanges nécessaires à la prospérité du *système moteur* sont ralentis.

Tout n'est pas arrêté cependant, tant que la cellule motrice des cornes antérieures est vivace; les excitations venues, non pas du cerveau (centre de mémoire), mais du dehors, par les voies centripètes, la trouvent toujours prête à une foule de réactions motrices. La fibre striée utilise sa contractilité pour les actes réflexes, et vous

1. G. Sperino. *Giorn. dell' Accad. d. med. di Torino*, 1892, nº 2.

savez qu'elle ne s'en fait pas faute, en particulier dans les hémiplégies spasmodiques. Si par hasard la vitalité de la cellule spinale venait à manquer, la perte de la fonction musculaire serait complète et irrémédiable. Alors l'atrophie serait encore plus prononcée; elle pourrait même devenir totale.

Ce n'est pas là une supposition purement gratuite : la paralysie spinale infantile le prouve. Dans cette maladie, non seulement les mouvements volontaires, mais aussi les mouvements réflexes, sont supprimés. Le muscle ne peut plus recevoir *aucune* incitation des centres, et rien ne vient s'ajouter à la simple force de développement sans laquelle l'évolution n'existerait pas. Aussi les muscles et le squelette, dans la poliomyélite aiguë de l'enfance, sont-ils beaucoup plus atrophiés qu'ils ne le sont jamais dans l'hémiplégie spasmodique, quelque précoce que soit cette dernière. Et cependant muscles et squelette continuent de s'accroître, même dans la paralysie spinale, en vertu de cette vitesse acquise qui leur vient de l'impulsion première donnée par la mise en train de la segmentation embryonnaire; car, au total, les membres acquièrent une longueur presque égale à celle que leur réservait leur destinée première : ce n'est donc pas *atrophie* qu'il faut dire, c'est *hypotrophie* ou *méiotrophie*. Il serait encore plus inexact de dire *arrêt de développement*. Aucune lésion des centres nerveux n'est capable d'arrêter le développement du squelette ou des muscles. Les observations de von Leonowa et de G. Sperino le démontrent.

Quand vous vous trouverez en présence d'un réel arrêt de développement, n'en induisez donc pas que les *centres* sont malades ou l'ont été. Vous verrez quelquefois des arrêts de développement congénitaux caractérisés par un retard de croissance déjà très marqué à la naissance; tantôt c'est le membre supérieur, tantôt c'est le membre inférieur, tantôt ce sont les deux membres d'un même côté qui présentent cette réduction de longueur et de volume, que les progrès de la taille ne feront qu'accentuer jusqu'à l'âge adulte. Une telle anomalie ne résulte jamais de la paralysie spinale infantile, encore moins de l'hémiplégie cérébrale, même précoce. Elle est nécessairement le fait de « la persistance d'un état embryonnaire qui ne devait être que transitoire[1]. » Le système nerveux n'y est pour rien.

J'ai tenu à insister sur les troubles trophiques de l'hémiplégie

infantile, afin de vous montrer une fois de plus qu'il n'est pas indispensable de recourir à l'hypothèse des *nerfs trophiques* pour expliquer ces troubles[1]. Ici encore, *fonction* et *nutrition* se confondent. Sous une forme de langage qui n'est pas une simple image, je conclurai :

Dans le groupement, dans la *société cellulaire* que tout être vivant représente, il n'est pas un élément qui n'apporte un capital lui permettant de faire les frais de son développement ; mais il n'en est pas un qui ait, à sa majorité, le moyen de vivre sans travailler. Dans cette société, tout élément qui ne vit pas de son travail est appelé à disparaître, et la nature, justicière intransigeante, se charge de l'exécuter....

Je ne m'attendais pas à terminer sur une proposition si subversive.

1. Voy. Huitième leçon : La métamérie dans les trophonévroses, p. 148.

VINGT-CINQUIÈME LEÇON

MYXŒDÈME THYROIDIEN ET MYXŒDÈME PARATHYROIDIEN

I. Documents fournis à la physiologie du corps thyroïde par la pathologie humaine. — Particularités anatomiques spéciales à l'homme qui rendent difficile la différenciation des symptômes parathyroïdiens. — Fusion fréquente des éléments thyroïdiens et parathyroïdiens en un seul parenchyme. — Le myxœdème est une dystrophie où les symptômes de dépression psychique sont d'une absolue constance. — La déchéance des facultés supérieures n'est pas le fait d'une altération du tissu cérébral; c'est la conséquence d'une intoxication. — Résultats immédiats de la thyroïdectomie totale.

II. Affections médicales spontanées qui réalisent l'atrophie totale du corps thyroïde. — Différences de gravité de la cachexie strumiprive. — Modifications de l'état psychopathique par la médication thyroïdienne. — Altérations systématiques de l'épithélium thyroïdien et de l'épithélium parathyroïdien.

III. Myxœdème infantile complet. — Myxœdème infantile sans troubles intellectuels et sans retard du développement des caractères sexuels secondaires.
Observation clinique.

IV. Différences du myxœdème incomplet et du myxœdème fruste. — Myxœdème incomplet de l'adolescence.
Second cas clinique. — Myxœdème morphologique.

V. Le myxœdème spontané sans phénomènes psychiques ne relève pas de la même altération thyroïdienne totale que la cachexie strumiprive.
Troisième exemple clinique. — Myxœdème familial. — Myxœdème congénital et idiotie myxœdémateuse.

VI. Fonctions respectives des glandes thyroïdes et des glandes parathyroïdes.

Messieurs,

Si l'on connaît bien le myxœdème thyroïdien ou, pour être plus correct, dysthyroïdien, on n'a pas encore décrit le myxœdème *parathyroïdien*, c'est-à-dire celui qui résulterait de l'annihilation organique ou fonctionnelle des *glandes pyrathyroïdes*. Et cependant ce myxœdème existe; ou, du moins, il faut, de toute nécessité, admettre l'existence d'un état morbide ayant pour origine l'annihilation des glandules de Gley.

Une telle proposition n'a, je suppose, rien de téméraire; les plus timides la risqueraient en toute sécurité. Mais l'état morbide dont il s'agit a-t-il quelque analogie avec le myxœdème? Voilà ce que certains faits — sans doute un peu trop complexes — permettent simplement de préjuger, en attendant la démonstration définitive que nous réservent les cas simples et « purs de tout mélange ».

I. — Déjà la clinique humaine a fourni les plus précieux documents à la physiologie du corps thyroïde. Pourquoi ne lui en apporterait-elle pas encore de nouveaux? Ses prétentions, il est vrai, rencontrent de sérieuses difficultés, mais non pas des obstacles insurmontables. Une particularité anatomique, spéciale à l'homme, fait que toutes les éventualités pathologiques ne peuvent être utilisées. Si la pathologie n'a pu jusqu'à ce jour contribuer à établir la dualité de la fonction thyroïdienne, cela tient à ce que, le plus souvent, la glande de l'homme paraît, jusqu'à plus ample informé, réunir et confondre en un seul parenchyme les épithéliums de forme et d'attributions distinctes qui, chez la plupart des mammifères, forment deux sortes de glandes également distinctes : les *thyroïdes* proprement dites et les *parathyroïdes*. La dualité de la fonction n'en existerait pas moins chez l'homme, si la glande avait deux sécrétions entretenues et garanties chacune par l'intégrité de son épithélium. De la dualité physiologique découlerait la dualité pathologique.... Déjà vous voyez bien où j'en veux venir[1].

Plusieurs faits, que j'ai récemment observés de près, me paraissent apporter un argument d'un grand poids à la thèse de la dualité physiologique et pathologique. Mais, avant de chercher à en déterminer la valeur, il est indispensable d'exposer très sommairement l'état actuel de la question.

En premier lieu et conformément à la succession historique de nos acquisitions dans ce domaine, il convient de rappeler que la suppression totale de la glande thyroïde produit chez l'homme le *myxœdème*, dystrophie à évolution lente, où les symptômes de *dépression psychique* sont d'une absolue constance. En général, cette dépression est proportionnelle au myxœdème lui-même, c'est-à-dire à ce qu'il y a de plus apparent dans la cachexie dite *pachydermique*. Une pareille concordance invite d'abord à supposer que les troubles cérébraux (lenteur de l'idéation, débilité de la mémoire, paresse du raisonnement) sont subordonnés à une lésion de l'encé-

1. Depuis le travail fondamental de Sandstrœm, un certain nombre d'anatomistes ont publié les résultats de leurs recherches sur les glandes parathyroïdes de l'homme. La récente monographie de Verdun renferme toutes les indications bibliographiques relatives à ce sujet. On y trouvera aussi des vues personnelles et des conclusions d'un très grand intérêt (Contribution à l'étude des dérivés branchiaux chez les vertébrés supérieurs. *Th. de la faculté des sciences*, 1898, n° 947, et Contribution à l'étude des glandules satellites de la thyroïde chez les mammifères et en particulier chez l'homme, *Th. de la faculté de médecine de Toulouse*, 1897.)

phale analogue à celle du tégument. Il n'en est rien, car, immédiatement après la thyroïdectomie chirurgicale qui détermine le myxœdème, alors que la transformation des tissus n'a pas encore eu le temps de s'accomplir, la torpeur intellectuelle existe déjà, et elle serait dès le premier jour définitive et irrémédiable, si la thérapeutique n'intervenait pas. La perturbation des facultés supérieures n'est donc pas le fait d'une altération du tissu cérébral; c'est la conséquence d'une intoxication : il n'y a point à en douter; et cette intoxication elle-même a pour cause la suppression d'un des produits de la sécrétion thyroïdienne.

La chirurgie, lorsqu'elle atteint un pareil résultat, dépasse évidemment le but qu'elle se propose, mais il n'est pas toujours en son pouvoir de restreindre la portée de ses actes, même les plus légitimes. La thyroïdectomie partielle, avec les cicatrices profondes et tardives qu'on ne prévoit guère, entraîne quelquefois l'atrophie de la portion de la glande mise en réserve, et le myxœdème s'en suit. Tout récemment encore, dans une des dernières séances de la Société de médecine de Lyon[1], M. Sargnon présentait un malade chez lequel la cachexie strumiprive s'était déclarée un an après l'extirpation *incomplète* d'un goître.

II. — Ce que fait la chirurgie, la nature le fait mieux encore : elle réalise l'atrophie *totale* du corps thyroïde par des procédés variés (thyroïdite aiguë ou chronique, dégénérescence kystique, écrouelles cervicales de voisinage, etc.); et, quel que soit le moyen qu'elle emploie, la conséquence en est inévitablement la même : vous la connaissez, je n'ai pas à y insister.

La gravité de la cachexie strumiprive varie selon l'âge et aussi selon le degré de l'atrophie, mais toujours les deux caractères dominants du myxœdème post-opératoire se manifestent simultanément : dystrophie de tout l'appareil tégumentaire et déchéance des fonctions intellectuelles. A dessein, je passe sous silence les attributs secondaires de la maladie, ceux, du moins, qui ne s'imposent pas à première vue. Jamais ces deux principaux groupes de troubles — troubles physiques et troubles mentaux — ne sont séparés, lorsque l'atrophie relève d'un processus accidentel qui, saisissant en bloc et sans distinction tous les éléments glandulaires, produit

1. Sargnon. *Société de médecine de Lyon*, 1897, 22 novembre.

la combinaison de phénomènes qui, seule, mérite le nom de myxœdème. Tel est le cas de la transformation kystique, de la tuberculose, et, en général, de tout processus évoluant, en apparence, sans règle et sans système. Telle est également la conséquence de la thyroïdectomie, lorsqu'elle supprime les parathyroïdes accolées à la glande principale.

Il n'est pas jusqu'à l'influence thérapeutique qui ne se fasse sentir à la fois sur la dystrophie et sur les troubles psychiques. L'ingestion de corps thyroïde ou d'extrait de corps thyroïde de mouton crée ou ressuscite des aptitudes intellectuelles encore à naître ou déjà mortes.

Étant donné que la glande thyroïde de l'homme contient, non seulement les éléments thyroïdiens proprement dits, mais encore la plus grande partie des éléments parathyroïdiens qui, chez les autres animaux, sont agglomérés en glandes distinctes, n'est-il pas permis de supposer que ces derniers éléments, disséminés dans la masse du corps thyroïde de l'homme, peuvent s'atrophier isolément, par le fait d'une circonstance pathogénique qui ne compromet qu'eux seuls ? Et inversement, n'est-il pas possible que l'épithélium thyroïdien subisse une altération analogue sans dommage pour l'épithélium parathyroïdien? Cette hypothèse repose sur la notion générale de la systématisation des processus dégénératifs. La mort partielle qui constitue la dégénérescence frappe exclusivement une catégorie d'éléments, sans en épargner aucun, comme si leur nature même comportait cette sorte de prédestination.

Mais laissons provisoirement l'hypothèse. Si le myxœdème postopératoire consiste en ce syndrome dont je me borne à signaler les phénomènes essentiels, il est des cas où il se traduit par la simple déviation nutritive qualifiée de *pachydermique*, sans porter la plus légère atteinte aux fonctions intellectuelles.

III. — Il y a donc, — et c'est là ce que je tiens surtout à faire ressortir — il y a une variété de myxœdème qui se distingue du myxœdème commun par l'intégrité absolue des aptitudes psychiques. La raison d'être de cette différence ne peut être que soupçonnée, mais le fait lui-même est incontestable ; et ce qui lui donne, à mes yeux, toute son importance, c'est que la variété de myxœdème à laquelle je fais allusion s'observe non seulement chez l'adulte mais encore chez l'enfant et l'adolescent.

Le myxœdème de l'enfant, celui qui se développe dès le premier âge, présente une particularité que Bourneville, le premier, a su voir et faire voir : c'est un myxœdème étroitement associé à l'idiotie ; et cela, à tel point, que la maladie mérite vraiment de s'appeler *idiotie myxœdémateuse*. D'ailleurs il est, à première vue, difficile de concevoir que l'atrophie thyroïdienne, d'où procède l'idiotie myxœdémateuse, respecte certains éléments de la glande. D'autre part, cependant, il faut bien admettre le fait avec toutes ses conséquences, puisque le myxœdème peut exceptionnellement se manifester et évoluer sans débilité ni retard des fonctions psychiques, ainsi qu'il ressort clairement de l'observation que je vais vous soumettre. J'ajouterai que, parmi les autres attributs du myxœdème auxquels je faisais allusion tout à l'heure, figure l'*agénésie*, avec un arrêt de développement ou une régression des caractères sexuels secondaires. Ainsi, lorsqu'arrive l'adolescence, le pubis reste glabre : chez l'homme, la verge et les testicules restent infantiles ; chez la femme, les seins ne se développent pas, les hanches ne s'élargissent pas, le sujet garde les apparences d'un être neutre. Or, la variété de myxœdème que je voudrais distinguer de la forme commune, ne comporte aucun de ces retards, aucune de ces anomalies dans l'évolution des organes sexuels. Voici, du reste, un résumé du premier cas.

Il s'agit d'une jeune fille de vingt ans, originaire d'un canton des Basses-Pyrénées où le goitre est très répandu, mais où le crétinisme est rare. Elle est issue d'une famille de gens vigoureux, sans tare constitutionnelle. Née à terme, sans l'intervention du forceps, elle a été nourrie par sa mère, a marché à quatorze mois, et a fait très normalement sa première dentition. Mais, quoiqu'elle n'eût pas été malade, elle ne « profitait pas », elle restait petite, avec juste assez d'embonpoint pour ne pas inquiéter ses parents. Plus tard, à l'école, elle apprit facilement à lire, à écrire, à compter ; elle était *bonne élève*, et obtint son certificat d'études. Réglée à quatorze ans et toujours bien réglée depuis lors, elle ne s'est jamais alitée, elle travaille avec entrain, elle est vive et intelligente. C'est cependant une myxœdémateuse, ou le myxœdème n'existe pas. La taille de cette jeune fille est de $1^{m},20$. Elle est donc *presque* naine ; mettons que c'est une grande naine. Elle a la tête relativement grosse, la face ronde et « lunaire », des joues qui empiètent sur

les yeux et les narines, des paupières bouffies, des lèvres épaisses et bleuâtres, le front plissé de bourrelets transversaux. Les dents sont mal plantées, courtes, carrées et cariées. Les cheveux sont rares et secs. La peau du visage est terne, sans transparence, terreuse par place, coriace, sans souplesse, sans mobilité sur les parties sous-jacentes. Les mains sont toutes petites, potelées, avec des plis et des fossettes comme des mains d'enfant. Le corps thyroïde est à peine perceptible. La palpation ne fournit qu'une sensation indécise... On ne peut se représenter un ensemble plus complet des caractères extérieurs du myxœdème. Cependant les seins sont bien développés et les autres caractères sexuels secondaires n'ont rien d'anormal.

Voilà donc un premier cas de myxœdème ne se distinguant du myxœdème classique que par l'absence des symptômes *rationnels*. Quant aux phénomènes somatiques, ceux qui font que la dystrophie se reconnaît à distance, ils sont au grand complet : ils affirment le diagnostic.

IV. — Dès à présent je ferai remarquer que ce myxœdème incomplet n'a rien à voir avec les myxœdèmes frustes si bien décrits par M. Thibierge. Les myxœdèmes frustes sont complets, mais peu accusés; ils ont « de tout un peu ». Le type dont je m'occupe, au contraire, comporte la *totalité* des caractères morphologiques et *rien* des autres caractères.

Dans une seconde catégorie de faits très analogues au précédent, au lieu de voir le myxœdème évoluer dès la première enfance sans obtusion des facultés psychiques et sans retard des fonctions sexuelles, vous le verrez apparaître à la puberté, mais sans l'entraver, sans rien compromettre des acquisitions psychiques, sans s'opposer à aucun progrès intellectuel.

Le sujet est une femme de quarante-cinq ans, présentant, elle aussi, tous les traits visibles du myxœdème; elle est bouffie de pachydermie, elle a le facies lunaire, les paupières inférieures gonflées en forme de poches, le front plissé, le cou large et comme soulevé par des pseudo-lipomes, les cheveux rares, secs et cassants, les dents mal rangées et difformes; les incisives latérales supérieures ne sont jamais sorties. Les mains sont courtes, grasses, et la peau en est chiffonnée, comme si elle était encore trop large pour les parties qu'elle recouvre.

Cette femme a été réglée à quinze ans et elle a continué d'être réglée jusqu'à ce jour sans le plus léger trouble. Les seins sont bien développés, le pubis et les aisselles sont pourvus de poils; bref le myxœdème n'a en rien gêné la fonction sexuelle ni l'apparition des caractères sexuels secondaires.

C'est vers l'âge de douze ans que la maladie paraît s'être déclarée, car c'est à cette date que s'arrêta la croissance. La taille est encore aujourd'hui de $1^{m},40$ sans déformations rachidiennes. Mais par contre, à l'époque où la croissance était subitement arrêtée, la démarche se modifiait, comme s'il se faisait une tardive luxation double de la hanche. La malade a ainsi marché depuis son adolescence, boitant des deux hanches; et elle a toujours conservé la « démarche de canard ». Cela n'est pas rare dans le myxœdème : il s'agit d'une particularité sur laquelle je me propose de revenir prochainement. Mais, pour le présent, il suffit de la signaler comme un phénomène de plus à l'actif du diagnostic.

Cette myxœdémateuse, ainsi que la précédente, a gardé intactes ses facultés intellectuelles, et elle n'a cessé de les cultiver sans défaillance, sans effort et sans besoin de repos.... Bien loin de là : c'est une femme à l'esprit vif, ingénieux, curieux de tout; elle aime les arts et s'y adonne avec goût. En un mot, saine d'esprit et même de corps, elle n'a qu'une monstruosité de constitution histologique, en ce sens que tous les tissus — hormis le cerveau sans doute — sont rabougris et infiltrés de scléro-adipose.... Il me semble difficile de définir et d'exprimer autrement ce singulier contraste. On ne peut voir plus mal assortis la lame et le fourreau

V. — Je viens de signaler deux faits de myxœdème exclusivement morphologique; l'un survenu vers l'adolescence, l'autre constaté après le sevrage, conformément à ce qui a lieu dans la plupart des cas de myxœdème infantile. Il est certain que la lésion du corps thyroïde ne peut ici, *vu l'intégrité des fonctions psychiques*, être assimilée à celle qui engendre la vraie cachexie strumiprive. J'entends par là que, dans ces deux observations de myxœdème, certains éléments étaient épargnés, qui sont détruits ou supprimés dans le myxœdème post-opératoire. Ces éléments — dont la fonction, respectée par le processus dégénératif, laisse l'intelligence indemne — ces éléments sont évidemment contenus dans le corps thyroïde; mais, comme il arrive dans mainte affection

histologiquement systématique, ils échappent à la dégénération qui frappe des éléments tout voisins et d'espèce différente.

Quelle que soit l'explication réservée par l'avenir à ce problème d'anatomie pathologique, il est dès à présent certain que le myxœdème spontané, évoluant sans aucun symptôme de dépression psychique, ne relève pas de la même altération thyroïdienne *totale* que la cachexie strumiprive.

Un troisième exemple clinique du myxœdème *purement morphologique* en fournit une preuve nouvelle et péremptoire.

Cette fois, c'est un cas de myxœdème familial; je l'ai déjà résumé dans une leçon précédente sur l'infantilisme myxœdémateux[1].

Un père, un fils, une fille, tous trois nés à Paris et n'ayant vécu qu'à Paris, n'ayant aucune parenté avec des goitreux, des myxœdémateux ou des crétins, nous présentent trois admirables spécimens de myxœdème spontané. Chez tous les trois, la dystrophie s'est déclarée après que la croissance était terminée ou vers la fin de l'adolescence, si bien qu'ils ont tous les trois une taille normale. Mais, en dehors de cela, et si on ne les interrogeait pas, ils donneraient l'impression de la cachexie crétinoïde congénitale dans toute sa pureté ou son horreur : bouffissure générale, prononcée surtout au visage, avec infiltration des paupières, nez large et épaté, lèvres épaisses et renversées, prognathisme, malformations et implantation vicieuse des dents, etc., etc. Le tableau ne saurait guère être plus complet. Il faut toutefois mentionner que le fils, âgé de seize ans, a conservé encore des cheveux abondants et sains. Mais le myxœdème, chez lui, le plus jeune, est relativement de date récente.

Ce qu'il y a de tout à fait exceptionnel dans cette histoire, c'est assurément qu'une famille de myxœdémateux, c'est-à-dire d' « athyroïdiens » ou d' « hypothyroïdiens », ne soit pas, dès la deuxième génération, une famille de *crétins*. Il s'en faut de beaucoup : le père, d'un niveau intellectuel très supérieur à la moyenne, remplit dans une administration publique des fonctions où il fait preuve d'ordre, d'activité et d'initiative. La fille, quoique un peu indolente, et parfois apathique, est cependant enjouée, cultivée, musicienne.

1. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897, n° 4, p. 261

Quant au fils, le plus myxœdémateux des trois, il est le premier de sa classe dans une école industrielle. Comme dans les observations précédentes, la conservation des facultés psychiques semble accompagner celle des fonctions sexuelles : la fille est normalement réglée, le fils est encore un peu jeune pour avoir fait ses preuves; mais le père a fait deux fois au moins les siennes, comme en témoignent les deux enfants qui ont avec lui une si fâcheuse ressemblance.

Il ne sera douteux pour personne que cette maladie familiale, se traduisant par le myxœdème chez trois sujets dont le corps thyroïde est réduit au minimum, résulte d'une lésion de l'épithélium thyroïdien. Il paraîtra aussi de toute évidence que ladite lésion s'est limitée exclusivement et systématiquement à l'épithélium dont la suppression ou la dégénérescence entraîne l'infiltration pachydermique, les troubles de la nutrition cutanée et les déformations ou difformités qui s'ensuivent. Il est, d'autre part, absolument certain qu'une catégorie d'éléments thyroïdiens est restée intacte et que ces éléments sont — sans les définir d'une autre façon — ceux dont la disparition, après la thyroïdectomie totale, détermine l'abrutissement spécial à la cachexie strumiprive. Par une fatalité originelle, d'ailleurs inexplicable, les trois sujets de cette dernière observation étaient, dès la naissance, prédestinés à une maladie systématique : telles les maladies familiales des muscles qui, sans apporter le moindre trouble dans la santé générale, détruisent la seule fibre musculaire striée, à l'exclusion de tous les autres éléments anatomiques, et cela toujours dans les mêmes muscles, de père en fils, pendant plusieurs générations. A ce titre, le myxœdème familial peut être considéré, non seulement comme héréditaire, mais presque comme congénital, quoiqu'il n'ait rien de commun avec le plus congénital des myxœdèmes, celui qui constitue l'idiotie myxœdémateuse.

VI. — De tout ce qui précède, résulte-t-il que le myxœdème sans apathie intellectuelle est déterminé par une lésion destructive des éléments thyroïdiens, les éléments parathyroïdiens étant respectés? Car il est maintenant reconnu que certains groupes d'éléments parathyroïdiens, chez l'homme, sont immédiatement contigus aux éléments thyroïdiens proprement dits, soit en dedans, soit en dehors de la capsule glandulaire. A défaut de preuves directes,

on peut trouver des arguments dans les faits expérimentaux. Et tout de suite surgit une question préalable :

Les glandules de Gley et la glande thyroïde ont-elles des fonctions différentes?

Auraient-elles même des fonctions inverses et en quelque sorte antagonistes?

Si, après l'extirpation de la glande thyroïde, on ne voit pas survenir, chez les animaux, le syndrome classique de l'intoxication, cela tient à ce qu'on a laissé en place les glandules parathyroïdiennés. Cette donnée indiscutable, nous la devons à M. Gley. On en pourrait déjà conclure que les glandes parathyroïdiennes ont la même fonction que les glandes thyroïdes et que, celles-ci une fois disparues, elles peuvent les suppléer. Si, opérant chez le chien, on enlève les deux parathyroïdes et une partie du corps thyroïde, il faut, pour empêcher la mort de l'animal, conserver une proportion notable du corps thyroïde. En d'autres termes, peu de substance parathyroïdienne équivaudrait à beaucoup de substance thyroïdienne. D'autre part, M. Moussu soutient, depuis 1892, que l'extirpation des seules glandes de Gley amène presque régulièrement la mort, tandis que l'extirpation des glandes thyroïdes laisse l'animal vivant, mais malade. Ainsi les expériences de M. Moussu prouveraient encore que les fonctions des glandes parathyroïdiennes diffèrent de celles des glandes thyroïdes, l'ablation des premières déterminant des troubles aigus et celle des secondes des troubles chroniques.

Ces résultats de l'expérimentation ne sont guère contestables, et ils entraîneraient la conviction unanime, si d'autres faits, observés au cours des mêmes recherches, ne permettaient de douter encore, en suscitant l'idée d'une parité fonctionnelle. Je n'en citerai qu'un : lorsqu'on enlève à un chien la totalité de l'appareil thyroïdien, moins une seule glande parathyroïde, celle-ci s'hypertrophie, et Edmunds a pu préciser les conditions histologiques de cet accroissement de volume. En réalité, ce n'est pas seulement d'une augmentation du nombre des éléments qu'il s'agit; car on peut voir quelquefois une aire de trois grosses cellules, et même de *cellules cylindriques, pouvant constituer un tube ou une petite vésicule*. Exceptionnellement, on aperçoit de petites collections de *matière colloïde*.

En somme, la glande parathyroïde ne forme pas de tissu thyroïdien vrai, même au bout de six mois, mais elle est en voie d'en former; elle s'hypertrophie pour son propre compte et pour celui de la glande thyroïde. En dépit de leur différence de constitution histologique, la thyroïde et les glandules de Gley sont donc bien voisines, bien étroitement apparentées, et l'on se demande comment faire cadrer les résultats expérimentaux qui les séparent avec leurs suppléances physiologiques.

Le désaccord est plus apparent que réel. Sans doute la structure ni les fonctions ne sont les mêmes, mais l'embryologie démontre qu'elles se confondent à l'origine; et si, à un moment donné, elles se spécialisent au point de remplir des rôles absolument différents et peut-être inverses, la plus simple est en mesure de remplacer la plus complexe et la plus perfectionnée, bref, de remplir les deux rôles, le cas échéant.

La glande thyroïde de l'homme, s'il en est ainsi, représenterait une parathyroïde perfectionnée à épithélium fragile, mais conservant encore parmi ses éléments nouveaux l'ancien épithélium parathyroïdien, plus fruste, plus résistant et plus durable. La différence histologique existe chez les animaux à glandes distinctes. La lésion systématique, qui détruit l'épithélium thyroïdien et qui ne modifie en rien l'activité psychique, permet ainsi d'entrevoir la conséquence d'une lésion exclusivement parathyroïdienne. Si cette lésion n'entraînait pas la dégénérescence totale de l'épithélium parathyroïdien, elle ne donnerait lieu peut-être qu'à des troubles intellectuels. En tout cas, il me paraît très vraisemblable que le myxœdème *thyroïdien* proprement dit est celui qui ne se complique pas d'apathie intellectuelle, et que le myxœdème *parathyroïdien* est celui qui, provenant d'une altération *totale* de l'appareil glandulaire, se traduit — outre l'infiltration caractéristique — par l'arrêt de développement de l'idiotie crétinoïde ou par l'abrutissement de la cachexie strumiprive.

VINGT-SIXIÈME LEÇON

POLYURIE NERVEUSE ET POLYURIE HYSTÉRIQUE

I. Diabète hydrurique et polyurie essentielle. — Dans l'immense majorité des observations de polyurie essentielle, l'hystérie a été passée sous silence. — Rôle de l'*alcoolisme* (observations de Lancereaux). — Polyurie transitoire post-paroxystique et polyurie permanente ayant la valeur d'un stigmate hystérique.

II. Observation clinique. — Alcoolisme. — Rhumatisme articulaire. — Endocardite. — Sueurs nocturnes. — Traumatisme — Paraplégie non spasmodique. — Hypoesthésie. — Rétrécissement du champ visuel. — Pollakiurie. — Polyurie.

III. Polyurie nocturne. — Différences selon les sexes. — Polyurie hystérique monosymptomatique. — Suggestion hypnotique (Babinski). — Alcoolisme, névropathie, dégénérescence. — Syndromes épisodiques de la dégénérescence.

IV. Les manifestations monosymptomatiques de l'hystérie font retour aux syndromes épisodiques de la dégénérescence. — La suggestion hypnotique elle-même ne fournit au diagnostic que des résultats inconstants. — Immunité du sexe féminin. — L'appellation de *faux urinaires* ne s'applique qu'aux hommes.

V. Polyurie consécutive aux traumatismes crâniens. — Association de l'hystérie aux symptômes du traumatisme crânien. — Hystérie traumatique et polyurie traumatique. — Observations cliniques et expériences de Kahler. — Récidives de la polyurie hystérique. — Cas de polyurie incurable.

Messieurs,

Depuis le jour où mon collègue M. Mathieu a si clairement posé la question de la *polyurie hystérique* devant la Société médicale des Hôpitaux[1], le chapitre du *diabète hydrurique* a perdu, sinon l'importance, du moins la place qu'il occupait dans les nosographies. L'hydrurie ou polyurie nerveuse, dite *essentielle*, passe aux yeux de quelques-uns pour un symptôme de l'hystérie; donc ce ne sera bientôt plus une maladie essentielle. Dans une thèse récente, M. Kourilsky le déclare sans ambages : « Le diabète insipide est destiné à disparaître de la nosologie[2]. »

I. — Cette opinion, toute revisionniste qu'elle soit, compte déjà un grand nombre d'adhérents; elle ne cesse de gagner du terrain, et peut-être, quelque jour, ralliera-t-elle ses derniers adversaires. Qui sait, d'ailleurs, si le différend ne repose pas exclusivement sur

1. Mathieu. *Bull. de la Soc. des Hôp.*, 1891, p. 421.
2. Kourilsky. De la polyurie hystérique. *Thèse*, Paris, 1895.

une question de mots? C'est ce que nous verrons tout à l'heure. En tout cas, on éprouve une véritable surprise lorsque, en parcourant les observations anciennes de polyurie nerveuse simple, on s'aperçoit que la plupart d'entre elles — disons 95 pour 100 au bas mot, sans crainte d'exagérer — sont relatives à des sujets chez lesquels l'hystérie la mieux caractérisée a été méconnue ou passée sous silence. Cela ne signifie pas que les auteurs aient ignoré l'existence de la *polyurie hystérique*. On en trouve dans les recueils quelques cas épars, ceux de Lacombe, de Fleury, de Valentiner, de Lancereaux, de Vogel, d'Oppolzer, etc. — Mais que ne trouve-t-on pas dans le dossier de l'hystérie?

Ce qui, jusqu'à la discussion de la Société médicale des Hôpitaux, avait échappé aux observateurs les plus avisés, c'était, non pas que les hystériques peuvent avoir de la polyurie simple, mais que la polyurie simple appartient presque exclusivement aux hystériques. Lancereaux, qui avait très bien constaté la coïncidence de l'hystérie et de la polyurie, nous avait appris en outre une chose capitale, à savoir : que l'alcoolisme ou, plus exactement, l'intoxication chronique par les essences, domine l'étiologie de cette hystérie et de cette polyurie combinées.

Huchard, établissant une division plus théorique que pratique entre des cas fort disparates et même foncièrement étrangers les uns aux autres, avait également signalé deux variétés principales de polyurie hystérique : celle qui succède aux grandes crises et qu'on peut appeler polyurie post-paroxystique, et celle qui, se manifestant en dehors des crises, à titre de symptôme isolé, emprunte à sa chronicité même la valeur d'un stigmate. Mais, encore une fois, il y avait bien loin de là à la conception nouvelle qui rapporte à l'hystérie la presque totalité des cas de diabète hydrurique. Aussi, les observations de Mathieu, de Ballet, de Babinski, de Debove, de Dejerine, de Boiffin, ne pouvaient-elles manquer de frapper par leur surprenante concordance.

L'éveil était donné; dès 1893, la thèse d'Erhardt, apportant de nouveaux faits et corroborant la valeur de ceux qui venaient d'être publiés, présentait la question sous un jour imprévu. Plus récemment, Gilles de la Tourette, dans un chapitre substantiel de son *Traité de l'hystérie*, ajoutait encore de bons et solides arguments à ceux qui permettaient de faire passer presque tous les cas

d'hydrurie essentielle à l'actif de la grande névrose. Il n'y a donc plus à contester le rapport de fréquence. Tout au plus a-t-on le droit de discuter la relation de cause à effet, discussion purement théorique, mais non dépourvue d'intérêt, puisqu'il s'agit, en somme, d'un problème à solutions multiples.

D'ailleurs, la *donnée* de ce problème est toujours la même, car les cas sont presque absolument identiques.

En voici un de plus qui résume en lui tous les éléments du litige.

II. — Comme dans presque toutes les observations publiées, il s'agit d'un *homme*, et cet homme est alcoolique. Du moins, s'il n'a pas d'accidents ou de lésions viscérales imputables à l'alcoolisme, nous savons qu'il boit avec excès du vin et des apéritifs. Il invoque une excuse professionnelle ; il est chauffeur : « C'est le métier qui veut ça. » Il a trente-huit ans, il est grand et bien musclé, intelligent, actif, il raconte posément son histoire, sans exaltation, sans doléances exagérées, sans paroles inutiles. Nous avons appris directement de ses patrons qu'il est très bon ouvrier et recommandable à tous égards. Il n'a jamais eu de ces coups de tête auxquels sont sujets les buveurs, et rien dans son passé pathologique personnel n'aurait permis de le considérer jusqu'à ce jour comme un névropathe. Ses antécédents héréditaires ne l'ont pas non plus prédisposé à la névrose. Il n'est pas syphilitique; mais il a subi, en 1880 et en 1893, deux attaques violentes de rhumatisme articulaire aigu généralisé, et la seconde a été compliquée d'une endocardite qui l'a rendu sujet à de fréquentes palpitations cardiaques. Au mois d'octobre dernier, une légère congestion pulmonaire l'a forcé à passer une quinzaine de jours à l'hôpital. L'affection qui l'y ramène aujourd'hui ne se relie d'aucune façon à cette maladie, et avant d'en énumérer les caractères actuels, il faut dire dans quelles conditions elle est survenue.

Au commencement de novembre, cet homme remarqua qu'il transpirait abondamment toutes les nuits. Les sueurs nocturnes passent pour un signe de faiblesse; il venait d'être malade, il avait repris son travail un peu prématurément et, dans sa logique, il attribua à ce phénomène la signification admise par le vulgaire. Vers les premiers jours de décembre, un matin, étant sur le point d'« enfourner », il fut pris soudainement d'un fort tremblement des jambes, puis, presque aussitôt, il éprouva une faiblesse dans

les genoux avec une *abondante sueur froide aux deux jambes*. En essayant de se retenir au four, il se brûla le bord cubital de l'avant-bras et s'affaissa sur lui-même. Il ne perdit pas connaissance un seul instant, se releva, s'assit sur une caisse, reprit peu à peu la liberté de ses mouvements, se remit au travail, mais resta au moins une heure dans un état de malaise étrange. Quinze jours après cet incident auquel il n'avait attaché aucune importance, une deuxième chute se produisit exactement à la même heure, précédée du même tremblement et de la même transpiration profuse des deux jambes. Au moment où il voulut se retenir, il se brûla encore l'avant-bras, cette fois du côté gauche. Alors seulement il commença à s'alarmer et il se rappela que, dans l'intervalle des deux chutes, il avait été pris trois ou quatre fois de *transpirations froides aux deux jambes*, survenant comme des crises avortées, sans défaillance, mais avec des fourmillements et des crampes.

A partir de ce jour, il ne cessa de ressentir des douleurs lombaires assez pénibles, surtout le soir ; il perdit son bon sommeil ; et, actuellement encore, il est réveillé presque toutes les nuits par des secousses « électriques ».

Entré à l'hôpital le 7 janvier, cet homme se plaint d'une douleur sourde et continue dans les deux genoux ; il marche péniblement ; ses membres inférieurs sont raides, lents à exécuter leurs mouvements, si bien qu'il a pris le parti de rester presque toujours couché. Les douleurs qu'il éprouve dans les deux genoux et qu'il déclare incessantes n'ont pas de localisation précise ; la marche les exaspère ; la pression les augmente parfois, mais non toujours, et encore sont-elles sujettes à varier selon le lieu de la pression. *Les réflexes rotuliens ne sont pas exagérés*. Les adducteurs cruraux ne font pas de saillie anormale. Lorsque ce malade se lève et marche, on voit qu'il évite d'appuyer le talon sur le sol, comme si les muscles du mollet étaient en état de contracture permanente ; cependant, il est évident que cette attitude est voulue. Elle rend la progression moins douloureuse. Il ne s'agit donc pas d'une véritable paraplégie spasmodique, mais d'une sorte de rigidité de défense, destinée à atténuer une sensation douloureuse, dont le maximum d'intensité occupe vaguement les deux genoux dans leur ensemble.

La *sensibilité* est profondément modifiée : aux deux membres inférieurs le contact simple, la piqûre, le pincement, le chaud, le froid sont très confusément perçus.

L'*hypoesthésie* générale dont il s'agit est beaucoup plus prononcée au membre droit qu'au membre gauche. C'est une véritable anesthésie; et, tandis qu'à gauche la diminution de la sensibilité s'arrête à la racine du membre, elle remonte à droite jusqu'à la base du thorax, exactement limitée en dedans par la ligne médiane. La même anesthésie droite réapparaît plus haut, au niveau de la clavicule, et s'étend sur toute la moitié droite du cou, de la tête et du visage. Cette dernière constatation suffit presque à établir *le* diagnostic. Un notable rétrécissement concentrique du champ visuel droit lève tous les doutes. D'ailleurs, l'ouïe, le goût et l'odorat sont également très émoussés du même côté.

Tout cela, le malade l'ignorait. Ce qui l'avait amené à l'hôpital, c'était la rigidité douloureuse de ses jambes; c'était aussi la transpiration profuse qui l'inonde encore chaque nuit et qui revient aussi pendant le jour, de temps à autre, comme par accès aux deux membres inférieurs. Nous avons vu quelques-uns de ces accès à son réveil, et il n'est pas douteux qu'une pareille hyperhydrose est toujours un phénomène nerveux, auquel les centres sécrétoires doivent seuls présider; car la couleur du tégument ne subit pas la moindre modification, même transitoire. Ce n'est pas d'ailleurs l'unique trouble sécrétoire auquel notre hystérique soit sujet, attendu qu'il est polyurique; et c'est cette polyurie qui m'a conduit à vous raconter son histoire.

Ici, conformément à la règle générale, la polyurie a été précédée par une période de pollakiurie simple. Cet homme eut d'abord des envies d'uriner trois ou quatre fois par nuit, lorsqu'il était réveillé par ses *secousses électriques* : simple caprice de la vessie, car la quantité d'urine était minime pour chaque miction. Peu à peu les besoins devinrent plus impérieux, plus légitimes, et les mictions furent en effet plus fréquentes et plus abondantes. Aujourd'hui la quantité totale des urines émises en vingt-quatre heures est de six litres, et comme la déperdition de liquide par les sueurs est, à n'en pas douter, considérable, notre malade est polydipsique. Je n'ai rien à dire de la qualité des urines; leur constitution chimique n'est modifiée que par le taux de la dilution. La quantité de l'urée dépasse quelquefois, mais non tous les jours, le chiffre normal. Le rapport quantitatif des phosphates terreux et alcalins n'est pas interverti.

Résumons la situation :

Nous avons affaire à un homme qui, n'ayant jamais éprouvé la

moindre atteinte de névrose, devient, du jour au lendemain, sujet à des accidents foncièrement hystériques : rigidité paraplégique douloureuse (qu'on peut considérer comme une variété de rhumatisme nerveux de Brodie), hémianesthésie sensitivo-sensorielle, accès d'hyperhydrose et polyurie insipide. Ce n'est certainement pas là une forme banale d'hystérie, mais c'est de l'hystérie au premier chef. Nous avons, cela va sans dire, cherché avec tout le soin possible la cause déterminante de cette hystérie tardive et soudaine; nous n'avons pas su la découvrir.

III. — Je disais que cette observation pourrait servir de type à une description classique de polyurie hystérique. Il ne lui manque, en effet, que deux éléments pour être un schéma d'étude : l'un *étiologique*, à savoir la notion de la circonstance provocatrice ; l'autre, *symptomatique*, tiré de la quantité de la sécrétion urinaire, et qui, dans de certains cas, tranche la question du diagnostic immédiatement et en dernier ressort. Je m'explique :

Une polyurie insipide de 25 litres est toujours une polyurie hystérique. L'extravagance de la sécrétion est telle que, pendant bien longtemps, on a cru ne pouvoir l'expliquer que par une supercherie. Quelquefois, il faut bien le dire, la supercherie s'en mêle, les malades se faisant un malin plaisir d'ajouter de l'eau au contenu du bocal. Si, par exemple, le hasard place deux hystériques polyuriques dans la même salle, et surtout dans deux lits voisins, vous êtes bien sûrs qu'ils rivaliseront de capacité sécrétoire, au point d'en venir à tricher tous les deux pour gagner la partie. Mais, abstraction faite de la tricherie qui, en pareille matière, ne peut être inspirée que par une évidente incorrection mentale, il y a des polyuries authentiques de 25 à 30 litres. La moyenne est de 10 à 15, et notre malade est au-dessous de ce chiffre ; jamais il n'a dépassé 8 litres. La diaphorèse, il est vrai, fait la compensation.

Ces réserves admises — et elles ne concernent que des différences du plus au moins — tous les incidents pathologiques relevés dans le cas actuel s'adaptent parfaitement au cadre préparé pour les modèles du genre. D'abord, il s'agit d'un *homme*, et rien que cela est une condition nosographiquement prévue, puisque les femmes, par un privilège, moins surprenant en réalité qu'en apparence, échappent à cette désagréable manifestation de l'hystérie. Il y a toujours des exceptions à la règle ; et, parmi celles-là, je ne peux

guère vous signaler que deux observations, l'une de Ballet, l'autre de Gilles de la Tourette.

Notre malade a trente-huit ans. Par là encore, il se conforme à la loi qui assigne comme limites d'âge extrêmes à la polyurie hystérique vingt-cinq et cinquante ans : toujours, en effet, la polyurie hystérique est un phénomène tardif. Il se conforme également à une autre loi étiologique, celle-là de beaucoup la plus générale, par le seul fait qu'il est *alcoolique*. Sa polyurie a débuté par une phase de pollakiurie. Selon Gilles de la Tourette, la polyurie hystérique est plutôt nocturne que diurne ; selon Erhardt, elle serait plutôt diurne que nocturne. Notre malade met d'accord ces deux auteurs, puisqu'il urine autant la nuit que le jour, ou autant le jour que la nuit. Il est devenu polydipsique et, en cela, il obéit à une obligation physiologique inévitable ; mais, ce n'est pas la polydipsie qui a commencé. Il a la chimie urinaire d'un homme bien portant qui mettrait beaucoup d'eau dans son vin, et comme, après tout, sa polyurie n'est pas exorbitante, sa tension artérielle est à peu près normale.

Le cas est trop récent pour qu'il nous soit permis de rien pronostiquer. Bien qu'elle soit hystérique par nature, cette polyurie peut en effet durer longtemps, plusieurs années, la vie entière. Chose étrange, tandis que la plupart, sinon la totalité des autres syndromes hystériques offrent un caractère transitoire, qui fait qu'on peut avec un peu de philosophie s'en consoler, la polyurie se distingue entre tous par sa déplorable ténacité. L'hystérie supposée préalable perd successivement tous ses attributs morbides, et ne conserve que celui-là. Sans la polyurie qui persiste, la névrose deviendrait méconnaissable ; elle l'est même nécessairement pour quiconque n'admet pas l'hystérie monosymptomatique.

Mais comment s'assurer qu'une polyurie monosymptomatique est de nature hystérique ? Car on en compte déjà un certain nombre d'exemples, et c'est M. Debove qui a, je crois, signalé les premiers. L'unique manière de résoudre à la fois le problème diagnostique et thérapeutique nous est indiquée par M. Babinski : la suggestion hypnotique.

La suggestion ne réussit pas toujours ; cependant, lorsqu'elle réussit, même partiellement, la nature hystérique de la polyurie ne doit plus guère paraître douteuse. A cela on peut objecter que la

suggestion hypnotique a été quelquefois suivie d'effets utiles, non seulement chez les hystériques, mais encore chez les dégénérés simples non hystériques. Cet argument, vous le savez, n'est pas admis par ceux qui soutiennent que la condition *sine qua non* de la suggestibilité, c'est l'hystérie : hystérie dans le passé, hystérie dans le présent, hystérie dans l'avenir, peu importe, mais hystérie quand même et toujours.

Voilà la question de mots dont je parlais en débutant, et qui entretient encore une certaine confusion, même en présence des faits les plus évidents. Que démontrent-ils, ces faits?

Dans l'immense majorité des cas de polyurie essentielle, on trouve l'*hémianesthésie sensitivo-sensorielle*, qui est le grand stigmate de l'hystérie. On la trouve parce qu'on la cherche, mais les malades ne s'en sont point encore aperçus, lorsqu'aucun autre symptôme nerveux n'a interrompu ou ralenti le train de leur vie normale. Est-il vrai cependant que la dite hémianesthésie ne fasse jamais défaut? En d'autres termes, existe-t-il à côté de la *polyurie hystérique* une *polyurie simple*? — Cela n'est pas douteux, et cette dernière est, comme l'a très bien fait voir M. Ballet, un symptôme de dégénérescence. Car chez les dégénérés héréditaires non hystériques, l'alcoolisme joue le rôle d'agent provocateur, aussi bien que chez les hystériques avérés. Ce qu'il provoque, ce n'est pas l'hémianesthésie, ce n'est pas la contracture, ce n'est rien, en somme, de ce qui fait le fonds de l'hystérie : c'est tout un ensemble d'autres manifestations morbides appartenant en propre à la dégénérescence, quoique passagères, elles aussi, comme celles de l'hystérie. Ce sont là les « *syndromes épisodiques de la dégénérescence* », pour employer un terme proposé par M. Magnan et définitivement consacré.

La polyurie peut donc être un *syndrome épisodique* de la dégénérescence : voilà qui est établi. Or, le plus grand nombre des hystériques, même lorsque leur névrose doit survenir de la façon la plus accidentelle, la plus imprévue, se recrutent parmi les dégénérés héréditaires. On peut, en renversant la proposition, établir que beaucoup de dégénérés ont l'hystérie en puissance. S'ils ne réalisent pas à jour fixe tout le programme de l'hystérie, du moins sont-ils capables de condenser la névrose en tel ou tel symptôme, voire même en un seul symptôme qui constitue, de soi, une hystérie monosymptomatique. Mais, avant tout, ce sont des dégénérés. Donc, qu'ils versent ou non dans l'hystérie, le syndrome

épisodique de dégénérescence qui les fait taxer d'hystériques, ne peut-il pas, en vérité, conserver son autonomie de syndrome de dégénérescence?

IV. — Cette discussion ne peut aboutir.

En effet, Messieurs, il est évident que les limites de l'hystérie monosymptomatique n'existent pas, et cependant l'hystérie monosymptomatique n'est pas contestable. Donc, si je répète encore une fois qu'il n'y a dans tout cela qu'une question de mots, c'est parce que la grande névrose, limitée à un symptôme unique, n'est plus la grande névrose. Bref, il y a des cas exceptionnels de polyurie qui peuvent être considérés comme relevant de l'hystérie, mais qui, tout aussi bien, peuvent être incorporés aux *symptômes épisodiques de la dégénérescence.*

Il n'est pas jusqu'à la valeur diagnostique de la suggestion hypnotique qui ne soit, dans les mêmes cas, indécise et trompeuse, attendu que si la suggestion supprime ou atténue parfois certaines manifestations hystériques, elle n'est que trop souvent impuissante. La guérison par la suggestion étant seule capable de prouver la nature hystérique de la polyurie, il ne s'ensuit pas que l'incurabilité prouve la nature non hystérique d'une polyurie identique — du moins dans les cas rares auxquels je fais allusion.

En résumé, au point de vue pratique, tout autant qu'au point de vue théorique, le problème reste quelquefois insoluble. Mais je n'en ai pas fini avec les difficultés qu'il renferme.

Lancereaux a montré l'influence étiologique de *l'alcoolisme*; et comme l'alcoolisme est assurément plus répandu parmi les hommes que parmi les femmes, on comprendrait à la rigueur que les femmes fussent *relativement* épargnées. Cependant, il n'y a même là rien de *relatif*; car, hormis les deux ou trois observations auxquelles je faisais allusion tout à l'heure, l'immunité des femmes est *absolue*, ou bien peut s'en faut.

La première idée qui nous vient pour expliquer une pareille différence, c'est que la provocation du syndrome a, chez l'homme, un point de départ qui n'existe pas chez la femme. En présence de l'intégrité de l'appareil urinaire presque invariablement constatée chez les hommes polyuriques, on est en droit d'accuser non pas

l'appareil urinaire lui-même, mais la *représentation corticale* de cet appareil.

Cela est si logique que le diagnostic et la thérapeutique de M. Babinski en découlent tout naturellement. La prépondérance de l'*idée fixe* dans la pathogénie du syndrome devient alors considérable. M. Souques l'a très bien fait voir à propos d'un cas de polyurie franchement hystérique que nous avons observé ensemble à la Salpêtrière[1]. C'est que l'homme a des motifs de *préoccupation urinaire* justifiés par toute la pathologie uréthrale. La femme les ignore: ses trois centimètres d'urèthre la laissent bien indifférente. Chez elle, la tolérance, la longanimité vésicale excluent les réminiscences ou les appréhensions morbides. Aussi, l'expression de *faux urinaires* ne peut-elle guère s'appliquer qu'aux hommes.

Est-ce à dire que tous les *faux urinaires* soient *hystériques*? — Pas du tout. La neurasthénie, la mélancolie, le doute, l'anxiété choisissent cette localisation aussi bien que n'importe quelle autre, et quelquefois celle-là exclusivement[2]. On commence par la pollakiurie et l'on finit par la polyurie. Les connexions fonctionnelles, toujours étroites, de la sécrétion et de l'excrétion laissent entrevoir l'enchaînement des deux phénomènes. L'habitude crée la maladie par la répétition d'un acte anormal. Ne serait-ce pas pour cela que la polyurie hystérique, au lieu de se déclarer du jour au lendemain, est toujours précédée d'une période de pollakiurie? La neurasthénie d'ailleurs n'a pas, à cet égard, d'autres procédés que l'hystérie. Et c'est bien ce qui fait qu'après l'insuccès de la suggestion hypnotique, nous ne savons plus guère, en fin de compte, ce qu'il faut diagnostiquer.

V. — On peut supposer même des difficultés de diagnostic encore beaucoup plus grandes que celles qui nous font hésiter entre la polyurie hystérique, la polyurie neurasthénique, la polyurie nerveuse simple des dégénérés, etc. A la suite d'un violent traumatisme crânien, il n'est pas rare de voir survenir et s'installer pour une longue durée une polyurie insipide. Le même traumatisme est aussi

1. Souques. *Archives de neurologie*, 1894, t. II, p. 448.

2. Dubost. La Polyurie chez les dégénérés. *Thèse*, Paris, 1892, n° 87. — Wiedemeister. La Polyurie chez les aliénés. *Neurologisches Centralblatt*, 1895. Je ne parle pas ici de la polyurie familiale, qui est une névrose exclusivement infantile.

bien capable de faire apparaître les stigmates révélateurs d'une hystérie qui n'attendait que l'occasion propice.

Faut-il disjoindre ces stigmates et la polyurie, sous prétexte que celle-ci est un effet direct du traumatisme crânien? L'*attention expectante* s'efface ici devant la lésion matérielle des centres sécrétoires. Les expériences de Kahler, pratiquées sur des lapins, confirment la réalité du trouble cérébral d'où la polyurie dérive. Et puis l'hystérie accidentelle n'est pas le fait des traumatismes exclusivement. Elle se combine avec toutes les affections organiques et, plus spécialement, comme il fallait bien s'y attendre, avec les maladies cérébro-spinales. C'est encore Kahler qui a signalé la polyurie essentielle dans 22 cas de tumeurs encéphaliques. La superposition des symptômes de l'hystérie à ceux d'une tumeur cérébrale est loin d'être exceptionnelle; je vous en ai présenté récemment un exemple. En pareil cas, le plus sage est de réserver son opinion, c'est-à-dire de n'en pas avoir.

Du reste, quel que soit le diagnostic adopté, la situation ne saurait être favorablement modifiée par la thérapeutique. La guérison par la suggestion hypnotique n'est généralement que temporaire; les récidives ne se font guère attendre et la névrose présumée se transforme en une infirmité où l'hystérie d'autrefois ne peut plus vraiment être admise que de confiance.

Et après tout, puisqu'il n'y a pas une seule maladie, qui, à un moment donné, ne soit un appel à l'hystérie, pourquoi nier l'existence d'une polyurie *essentielle*, maladie autonome, aussi capable que toute autre de faire naître une hystérie d'occasion? Ce renversement de la question aurait, du moins, dans certains cas, un avantage; celui de rendre moins énigmatique l'incurabilité presque fatale d'un syndrome réputé *hystérique*.

VINGT-SEPTIÈME LEÇON

LA CHORÉE VARIABLE DES DÉGÉNÉRÉS

I. Chorée mineure (de Sydenham) et chorée majeure (d'Huntington). — Définitio symptomatique de la chorée *variable*. — Incertitude de l'époque du début. — Incertitude de la guérison. — Myoclonies et tics. — Leurs différences avec la chorée. — Dégénérescence.

II. Observation : infantilisme, microcéphalie, cryptorchidie ; chorée à répétition, d'intensité variable à crises éphémères. — Début de chorée rhumatismale.

III. Observation : Déséquilibration mentale. — Stigmates physiques de dégénérescence. — Chorée variable.

IV. Observation : Dégénérescence mentale. — Hystérie. — Troubles trophiques. — Chorée variable.

V. Observation : Bizarreries, excentricités, déséquilibration passagère. — Chorée variable.

VI. Caractères constants, propres à établir la symptomatologie de la chorée variable — Différences de la chorée variable et de la chorée de Sydenham. — Etiologie de la chorée de Sydenham. — Son évolution régulière. — Ses intermittences.
Chorée chronique dite chorée de Huntington. — Diagnostic précoce de cette forme de chorée. — Son caractère familial. — Prédisposition névropathique. — Variétés des mouvements. — Influence de la volonté sur les mouvements. — Continuité des mouvements dans la chorée de Huntington. — Leur discontinuité dans la chorée variable.

VII. Symptômes psychiques.

VIII. Cas exceptionnels où la chorée chronique présente des rémissions ou des alternances de localisation.

IX. Nature de la chorée variable. — Cette chorée n'est-elle pas une chorée chronique non progressive? — Les deux névroses sont analogues mais différentes.

Messieurs,

La critique pourra facilement s'exercer sur le nom de *chorée variable*. Mais le nom importe moins que la chose. Je désire simplement désigner par là et étudier aujourd'hui avec vous un trouble moteur parfaitement défini, dont j'ai vainement cherché la description dans les auteurs.

I. — Sur la signification du mot chorée, aucune ambiguïté : la chorée consiste en des mouvements involontaires survenant sans but et en apparence sans cause, pendant le repos comme pendant l'action, par conséquent illogiques et maladroits ; ils suffisent pour

caractériser symptomatiquement une névrose dont la durée est limitée lorsqu'il s'agit de la *chorée mineure* (dite de Sydenham) et illimitée lorsqu'il s'agit de la *chorée majeure* (dite d'Huntington).

Quant aux faits que vise l'adjectif *variable*, on peut presque les deviner : c'est une chorée qui n'a ni uniformité dans ses manifestations actuelles, ni régularité dans son évolution, ni constance dans sa durée. Elle va et vient, augmente et diminue alternativement, cesse tout d'un coup, réapparaît un jour, disparaît de nouveau, avec des mouvements tantôt brusques, tantôt lents, sans localisation prépondérante. C'est une névrose qui manque — si l'on peut s'exprimer ainsi — de tenue symptomatique.

Quoiqu'il s'agisse indubitablement d'une chorée, c'est-à-dire d'une affection dont le diagnostic appartient presque au public, il est aussi difficile de savoir quand elle a commencé que d'affirmer qu'elle a cessé d'être. L'incertitude s'explique, car cette névrose est le propre d'un personnage essentiellement mobile lui-même, incorrect, fantasque et changeant. Jusqu'au jour où elle s'affirme par des signes de morbidité indéniables, on la néglige, elle passe pour un simple caprice des muscles dépourvu de valeur pathologique; et, de même, lorsqu'elle vient à disparaître, la bizarrerie du sujet ne s'en trouve pas tellement modifiée qu'on s'en aperçoive.

Les mouvements involontaires qui constituent le syndrome méritent-ils de figurer dans les pathologies au chapitre des myoclonies? Si cette question se pose dès à présent c'est qu'il vient naturellement à l'esprit d'identifier aux myoclonies les contractions musculaires que le langage courant englobe sous le titre de *mouvements nerveux* et qui doivent être rangés parmi les symptômes *polymorphes* de la dégénérescence.

Ce terme de myoclonie est remarquablement vague : il ne signifie pas autre chose que *secousse musculaire*. D'autre part, on sait bien ce qu'il faut entendre par « mouvements nerveux » : ce sont des mouvements plus ou moins brusques des membres, spécialement des bras, des épaules, du visage, toujours involontaires et, en général, d'autant plus forts et fréquents que l'état nerveux est plus prononcé lui-même.

Ainsi des parents racontent que leur enfant est depuis quelque temps *plus* agité, *plus* irascible, et qu'il a en outre « beaucoup *plus* de mouvements nerveux ». Cette concordance est un fait constant. L'expression « mouvements nerveux » est consacrée dans

la langue courante. Les médecins n'en font guère usage.... Trouvent-ils qu'elle manque de précision? Pas tant que cela; elle dit très bien ce qu'elle veut dire. Les mouvements dont il s'agit ne sont ni des convulsions toniques, ni des spasmes cloniques, et encore moins des tics d'habitude. Ce sont des contractions complexes, en général assez vives mais sans violence, et montrant de grandes analogies avec les actes automatiques les plus simples : par exemple, un pas en avant, un haussement d'épaules, un froncement des sourcils, un soupir ou un gémissement, un appel de langue ou un claquement des doigts, le plus souvent un geste d'impatience; mais tout cela est si varié, si fugitif qu'on ne saurait y voir un phénomène convulsif défini. Lesdites contractions ont, en outre, ceci de spécial, que malgré leur complexité, elles sont à peu près ignorées du malade qui les exécute : il est tout surpris qu'on lui demande ce que signifie le mouvement qu'il vient de faire, car c'est à peine s'il s'en est aperçu.

Bref, les mouvements nerveux dont nous voulons parler ne font partie ni des myoclonies, ni des tics; leur multiplicité, leur inconstance ont quelque chose de très spécial. Enfin ils ne surviennent jamais en dehors d'un certain état névropathique dont la nature va être spécifiée, où les troubles mentaux dominent, tout comme dans la chorée; et au demeurant *c'est de chorée et non d'autre chose qu'il s'agit.*

Il est certain que tous les médecins qui s'occupent plus spécialement de maladies nerveuses ont vu quelques types de ces chorées inconstantes, inégales, intermittentes, généralement de très longue durée, qui ne sont ni la chorée de Sydenham, ni la chorée d'Huntington, et qui sont cependant des chorées parfaitement authentiques. J'en ai montré de nombreux et beaux exemples à ceux d'entre vous qui suivent la consultation externe de cet hôpital; mais j'ai toujours été embarrassé pour les désigner par un nom. La similitude des cas est trop évidente pour ne pas nous engager à les grouper, ne fût-ce que provisoirement, sous une appellation commune, et tel est précisément le but de cette leçon. Longtemps nous avions laissé échapper les occasions d'augmenter la liste des faits qui pouvaient servir à l'histoire de la *chorée variable*. Tout récemment, nous avons pris le parti de les rassembler au fur et à mesure que le hasard nous les fournissait; en quelques semaines nous en avons recueilli quatre observations.

Vous retrouverez ici la prédisposition névropathique qui joue un si grand rôle dans l'étiologie des chorées; mais ce ne sera pas sous la mention vague de *tempérament nerveux familial*. Il n'y sera pas non plus question de l'hérédité similaire, qui est comme une *spécificité causale* inhérente à la chorée chronique. Les faits que nous allons étudier ont leur caractéristique propre : la chorée variable se développe chez les *dégénérés*, et nous prenons le mot dans son acception la plus précise.

D'ailleurs la première observation que je vais vous soumettre, d'après les notes de mon externe, M. Furet, vous permettra de juger simultanément des caractères de l'affection elle-même et du terrain qui est indispensable à son éclosion.

II. — Jean Mass est âgé de seize ans, mais on lui en donnerait douze à peine; c'est un vrai enfant, tout fluet, pâle, avec des yeux vifs et intelligents. Il a une tête remarquablement petite, et l'on ne s'en aperçoit bien qu'en le regardant de profil. Quoiqu'il n'ait encore que 1 m. 40 de haut, son crâne paraît avoir atteint sa forme et ses dimensions définitives : le front est bas et fuit obliquement, la bosse occipitale est à peine développée, la face est proéminente, effilée en museau, sans asymétrie, et d'une façon générale beaucoup trop grande pour le crâne, malgré ses faibles dimensions. Jean Mass est un véritable microcéphale.

Les oreilles sont assez bien conformées, mais la conque regarde en avant et les lobules sont adhérents. La voûte palatine n'est guère excavée, les dents sont régulièrement plantées et ne chevauchent pas. L'œil gauche est peut-être un peu plus petit que le droit. Ainsi beaucoup de stigmates physiques de la *dégénérescence* font défaut; cependant le cas est un des types du genre. Outre l'arrêt de développement général et la microcéphalie relative, Jean Mass présente d'autres attributs morbides; le plus important consiste en une *monorchidie* pour laquelle il a été amené à l'hôpital le 16 janvier 1896, dans le service de M. Ch. Monod. A cette époque seulement, sa mère s'aperçut qu'un seul testicule était descendu dans les bourses; elle remarqua aussi, non sans étonnement, que le pubis était encore glabre quoique l'enfant eût seize ans.

L'orchidopexie fut pratiquée avec succès, et les suites de l'opération retinrent le petit malade à l'hôpital pendant cinq semaines. C'est durant ce séjour qu'on observa pour la première fois les

troubles nerveux qui nous intéressent spécialement : le visage était grimaçant, la physionomie changeait d'un instant à l'autre, les mouvements des membres étaient saccadés, maladroits, avec d'étranges soubresauts.

Lorsque Jean Mass retourna chez sa mère, il voulut travailler; on l'employa, dans une fabrique de bicyclettes, au montage des roues, besogne très facile. Sa bonne volonté le trahit; il était incapable de rien faire. D'ailleurs son caractère s'était rapidement altéré. Il était devenu en quelques jours capricieux, entêté, indocile. Enfin des douleurs lombaires, sur la nature desquelles nous sommes mal renseignés, lui rendaient le travail pénible. C'est alors que sa mère prit le parti de le ramener à l'hôpital, et nous raconta sur son passé pathologique ce que je vais vous résumer :

L'enfant, né à terme, après un accouchement laborieux, a toujours été petit et débile. Mis en nourrice à la campagne et nourri au sein, il fut rapporté à la maison paternelle en assez mauvais état. Il avait un écoulement d'oreille intermittent, qu'aucun traitement, du reste, n'a jamais pu tarir. A dix-huit mois, il eut quelques convulsions et *il ne sut marcher qu'à trois ans*. Vers cette époque, il eut aussi des *crises nerveuses* d'une nature assez spéciale, et qui peuvent être considérées rétrospectivement comme des accès de *spasme glottique* : il tombait brusquement, en proie à une grande anxiété, sans perdre connaissance, sans se mordre la langue, sans avoir d'écume aux lèvres; il se débattait, se mettait à crier... et puis tout rentrait dans l'ordre. Plus tard, au lieu de tomber, il était saisi de la même angoisse, avec un étouffement sans cause apparente, il se raidissait, faisait de violents efforts d'inspiration, ses yeux s'injectaient, la face devenait cyanique, et plusieurs fois sa mère crut qu'il allait succomber.

A l'école, il apprit à lire et à écrire sans difficulté; il avait l'humeur douce et le caractère soumis, il fit des progrès rapides; il était même parmi les bons élèves. Mais comme il était incapable d'effort, comme sa santé physique restait toujours précaire, comme il ne grandissait pas, on le garda à la maison sous la tutelle maternelle et *il resta enfant*.

Les *antécédents héréditaires* sont mal connus. Toutefois, la mère nous apprend que le père était buveur. Elle-même est « impressionnable », pleure à la moindre contrariété, mais n'a pas de

symptômes de névropathie définie. Elle a deux autres enfants dont la santé n'a jamais laissé à désirer.

Le jour où le petit malade fut amené à la consultation de l'hôpital, le diagnostic ne pouvait hésiter. C'était un beau cas de *chorée franche*; et il était d'autant moins permis d'en douter que les douleurs lombaires survenues récemment s'étaient compliquées, deux ou trois jours auparavant, d'un léger gonflement des articulations tibio-tarsiennes.

L'admission fut signée avec la mention *chorée rhumatismale*. Le lendemain, la situation n'avait pas changé et le diagnostic était confirmé : les grimaces, les gesticulations *involontaires*, l'incohérence des mouvements *volontaires*, tout plaidait en faveur de la chorée de Sydenham. Cependant, après un jour de repos, le gonflement des jointures avait complètement disparu. Nous apprenions, d'autre part, que l'enfant avait eu des accès de pleurs sans motif et de *véritables hallucinations* : il avait déclaré voir aux murs « des yeux qui le regardaient fixement », et qui lui causaient des terreurs subites et passagères. Quel peut avoir été ce mal nerveux survenu à la suite d'une opération bénigne? Sans doute quelque fluxion corticale favorisée par le traumatisme chirurgical, avec des velléités de localisations rhumatoïdes sur les muscles et les jointures. — Mais peu importe l'hypothèse quant à présent. Deux jours à peine s'étaient écoulés et la chorée avait déjà disparu.

Cette guérison nous causa une surprise d'autant plus grande que les mouvements constatés la veille étaient encore assez caractérisés pour faire présager une chorée *normale*. Et puis la maladie était de date assez récente pour qu'on s'attendît à la voir durer plusieurs semaines. Les événements nous réservaient d'autres surprises. La guérison n'était qu'une rémission. La chorée ne tarda pas en effet à réapparaître telle qu'aux premiers jours : chorée des membres, du tronc, du visage, du larynx même, en un mot *chorée complète*, mais différant de la vulgaire *danse de Saint-Guy* par certaines particularités fort remarquables. Tout d'abord il était évident que les mouvements n'avaient pas la constance qu'on observe dans les cas francs. Au cours de l'examen ils s'arrêtaient ou diminuaient notablement sous je ne sais quelle influence; et puis ils reprenaient de plus belle, pour disparaître encore, et ainsi de suite. En second lieu, il n'était pas douteux que la volonté exerçait sur leur ampli-

tude et leur fréquence un pouvoir d'inhibition qui n'est guère le fait de la chorée de Sydenham. Lorsqu'on disait à l'enfant de s'efforcer de garder l'immobilité, il y réussissait, au moins pendant quelques instants: puis le besoin de remuer l'emportait, et peu à peu la gesticulation recommençait. Il pouvait aussi arrêter ses grimaces, ses clignements d'yeux, ses hoquets involontaires, mais seulement pour un moment, et lorsqu'on avait le dos tourné il prenait sa revanche, comme s'il lui fallait se décharger d'un excès de potentiel nerveux accumulé. Ainsi, les jours se suivaient mais ne se ressemblaient pas.

Une accalmie de deux ou trois semaines permit d'espérer la guérison définitive : il n'en fut rien. Un matin, l'enfant avait été pris d'une colère violente, pour un motif futile, et la situation était redevenue identiquement la même qu'au début.

Actuellement, après trois mois de séjour à l'hôpital, Jean Mass est relativement tranquille, mais il subit les moindres influences, et il prend prétexte de tout pour gesticuler. Ses mouvements sont évidemment beaucoup moins larges, moins incoordonnés que par le passé; il agite surtout les doigts, il tourne les mains, il a de petits haussements d'épaule, il écarte les commissures labiales comme s'il voulait simuler le rire; d'ailleurs il rit et il pleure, comme un enfant, pour la moindre chose. L'examen physique de ses organes n'indique aucun progrès dans la croissance. Il a quelques poils au pubis, mais ses testicules sont presque ceux d'un nouveau-né, le gauche surtout, qui, malgré l'opération, ne reste pas en permanence dans les bourses et remonte presque toujours contre l'arcade de Fallope. Les facultés intellectuelles sont atrophiées à l'avenant. Ce garçon de seize ans n'est plus capable de faire que de petites additions et soustractions; il ne sait que très imparfaitement sa table de multiplication, il lit des livres tout à fait enfantins, il écrit mal, il a grand'peine à former ses lettres. Il a le caractère assez doux, mais il a des colères et des frayeurs d'enfant.

L'histoire de cette chorée peut être résumée en peu de mots.

Chez un sujet de 16 ans, monorchide, arriéré sous tous les rapports et réellement microcéphale, survient, à la suite d'une orchidopexie, une chorée dont les caractères cliniques semblent, à première vue, identiques à ceux d'une chorée franche. Mais les

mouvements gesticulatoires sont inconstants d'un jour à l'autre et même d'un moment à l'autre ; ils disparaissent parfois plusieurs jours de suite et reparaissent tout à coup lorsqu'on croit la névrose guérie. Ils peuvent être, dans une certaine mesure, enrayés par l'action de la volonté, mais l'effort de volonté n'a pas de durée. Bref, il s'agit d'une sorte de chorée spéciale, changeante, *variable* à tous égards, et différente de la chorée intermittente elle-même, en ce sens qu'elle n'a pas, comme cette dernière, des retours complets à longs intervalles, après rémission complète. Elle présente enfin cette particularité qu'elle s'est développée accidentellement sur un fond de dégénérescence physique et mentale, avec une tendance à s'y installer en tant que stigmate fonctionnel permanent.

Nous allons retrouver cette association symptomatique chez la malade que je vais maintenant vous présenter.

III. — Henriette, employée dans une fabrique de drap à Sedan, est âgée de 30 ans. C'est une petite femme maigre, malingre, pâle, avec des taches mélanodermiques sur le visage. A l'examiner de loin, on la croirait atteinte de paludisme chronique. Elle arrive de Sedan, où elle a toujours vécu, pour se faire soigner à Paris. Elle a été amenée à l'hôpital par une de ses parentes, qui déclare ne pouvoir garder chez elle cette jeune fille dont le caractère est trop désagréable. Le véritable motif du voyage à Paris serait même, selon la parente de la malade, l'incompatibilité d'humeur de la mère et de la fille, rendant à l'une et à l'autre l'existence en commun tout à fait impossible. Nous supposions d'abord qu'il ne s'agissait que d'une altération passagère du caractère liée à une chorée non douteuse. Mais il résulte des renseignements recueillis ultérieurement, qu'une chorée franche n'a rien à voir avec la maladie actuelle.

Les mouvements incessants, illogiques, involontaires, constatés le jour de l'admission, étaient absolument conformes à ceux de la chorée de Sydenham, — chorée légère, il est vrai, — en tout cas parfaitement authentique. Déjà un premier interrogatoire laissait deviner un grand changement d'humeur, une susceptibilité extrême. Cet examen fut un peu superficiel, le diagnostic ne comportant en apparence, aucune difficulté.

A la visite du lendemain, la nature et la forme des mouvements furent étudiés de plus près : il s'agit d'une instabilité permanente sans grand désordre. La malade ne peut rester en place. Assise sur

son lit elle change à tout instant de posture, se redresse, se recouche, s'assied de nouveau, lève un bras, hausse les épaules, se frotte les mains, s'épluche des bribes d'épiderme autour des ongles, fronce les sourcils, fait un bruit d'aspiration humée en serrant la commissure des lèvres, parfois pousse un petit grognement, sorte de gloussement laryngien, soupire profondément ou bien est prise d'un essoufflement singulier, sans cause, comme on est essoufflé après une course rapide. Lorsqu'on la fait marcher, on s'aperçoit que les mouvements involontaires sont relativement moins désordonnés et surtout moins fréquents que dans le décubitus horizontal ou dans la position assise. Il est évident que ces mouvements résultent de l'exagération des contractions destinées à changer ou à maintenir les diverses attitudes. Ainsi, lorsque la malade se tient debout, on la voit de temps en temps piétiner comme si elle cherchait son équilibre; lorsqu'elle marche, elle lance une jambe trop en dehors ou trop en avant, tous les cinq ou six pas environ.

De même, elle exagère sans s'en douter le balancement alternatif de ses bras. Lorsqu'on lui dit de faire volte-face, elle se retourne brusquement et dépasse le but; mais elle se rend parfaitement compte de l'incoordination de ses gestes, et elle la corrige aussitôt par un mouvement inverse. Dans tout cela il n'y a rien qui soit comparable à l'ataxie; c'est un simple défaut de mesure dans l'exécution de tous les actes — aussi bien des actes qui ont pour but un changement de position que des actes instinctifs qui ne visent que la stabilité.

Fait capital, lorsque la malade est debout, si on lui dit de garder une immobilité absolue, elle y peut réussir avec un petit effort de volonté; mais si petit que soit cet effort, il ne dure jamais plus de quelques instants.

Peu de jours après son entrée à l'hôpital Henriette se trouvait beaucoup plus calme et les mouvements choréiformes avaient presque complètement disparu. Mais ce n'était là qu'une accalmie. Bientôt la même instabilité, la même incoordination reparaissent puis s'atténuent encore. Les gesticulations sont de faible amplitude, le visage est moins grimaçant lorsque la malade est seule. Dès qu'on s'occupe d'elle, lorsqu'elle prévoit seulement qu'on va s'approcher de son lit, on remarque toujours qu'elle commence à s'agiter, mais elle reste maîtresse de son agitation au même degré

qu'au premier jour. Depuis plus de deux mois qu'elle est à l'hôpital, sa situation n'a, en somme, guère varié, et rien ne fait pressentir la fin de cette période de névrose, qui a, comme chez le malade précédent, ses bons et ses mauvais jours.

L'histoire pathologique du sujet, antérieurement à l'état actuel, présente un grand intérêt. Henriette est fille d'une mère vigoureuse, qui, âgée aujourd'hui de 70 ans, n'a jamais été malade et continue de travailler ; mais elle n'a pas connu son père qui a quitté le foyer conjugal lorsqu'elle avait 5 ans à peine. Elle sait simplement qu'il est mort à 58 ans. La désertion du père constitue pour la fille un antécédent héréditaire qui équivaut largement à une névropathie officielle. Quatre frères ou sœurs sont inconnus d'Henriette, qui n'a d'ailleurs jamais entendu dire qu'il y ait eu dans sa famille des nerveux ou des aliénés. Elle est venue à terme, bien constituée. Elle aurait eu le carreau à 5 ans et la rougeole à 6 ans. Elle n'en sait pas davantage sur son propre compte; cependant elle peut nous dire que lorsqu'elle était petite fille, elle était triste et renfermée : elle ne jouait pas, elle restait auprès de sa mère, sans entrain et sans gaieté. Sa croissance a été lente. Elle n'a été réglée qu'à 17 ans. Elle a peu fréquenté l'école. Elle y a appris à lire, à écrire et à compter. Elle sait encore sa table de multiplication, mais elle est incapable de faire la division la plus simple. Sa conformation n'est pas correcte: l'angle inférieur de l'omoplate droite est situé à trois ou quatre centimètres plus bas que celui du côté gauche, sans qu'on puisse constater la moindre déviation scoliotique. Le front est proéminent et bombé. Les deux lobules des oreilles sont adhérents. Les dents ont une implantation absolument irrégulière, extravagante: presque toutes celles du côté gauche sont gâtées. Les incisives sont crénelées et leur bord libre est excavé comme s'il avait été usé par une lime convexe.

La forme du visage est asymétrique: la moitié gauche est plus petite que la moitié droite. Les doigts sont mal articulés, sinueux, noueux; l'auriculaire de la main droite est maintenu en demi-flexion par une rétraction tendineuse.

Ces caractères, quoique de second ordre, forment un ensemble où l'on ne peut méconnaître la marque de la dégénérescence.

Henriette est vierge, elle a les seins à peine développés et son aspect général est celui de l'*infantilisme*.

Les conditions dans lesquelles la maladie est survenue ne sont pas faciles à déterminer. Du reste, les renseignements que je viens de vous donner et qui nous sont fournis par la malade elle-même, sont incertains et changeants : tantôt elle parle d'une frayeur récente, tantôt elle dit qu'elle est devenue nerveuse peu à peu, surtout depuis deux ans. En réalité, il semble qu'elle n'ait jamais été normale, jamais bien équilibrée. Dans la fabrique de drap où elle était employée, sa besogne consistait à arracher du tissu « les petits bouts de fil qui dépassent ». Or, il lui a toujours été impossible d'accomplir régulièrement cette besogne qui n'exige aucun apprentissage. Elle avait à chaque instant des interruptions de travail sans autre motif que ses caprices d'humeur. Elle ne fait aucune difficulté pour reconnaître qu'elle s'abandonnait souvent à des colères de la dernière violence; elle ne parlait plus à sa mère qu'avec vivacité ou insolence; elle avoue même l'avoir parfois brutalisée. A la suite de ces colères, elle cessait tout travail. Elle prétend aussi s'être trouvée dans l'impossibilité de travailler par le fait, soit d'une faiblesse de la vue, soit d'une fatigue générale. Le trouble visuel qu'elle accuse est une simple asthénopie nerveuse constatée, à l'hôpital même, par M. le Dr Péchin. Quant à la fatigue intermittente, sur laquelle ses explications sont des plus vagues, il semble qu'on puisse la considérer comme une sorte de rachialgie neurasthénique.

Cette femme n'est pas hystérique : elle n'a jamais eu de crises, elle ne porte aucun stigmate de la grande névrose, et nous n'avons constaté chez elle qu'un très léger degré d'hypoesthésie gauche.

Résumons encore cette observation : Nous nous trouvons en présence d'une *chorée particulière*, survenue progressivement, sans infection préalable, chez une femme adulte dont le développement physique et intellectuel a été tardif, lent, incomplet et incorrect. Des phénomènes psychiques et somatiques qui caractérisent l'état morbide actuel, on ne saurait dire lesquels sont prépondérants, car les uns et les autres paraissent avoir pris naissance à la même date et évolué parallèlement. Cette femme, fille d'un père *à peu près* inconnu, porte l'empreinte de la *dégénérescence* dans toute l'acception de ce terme; et aux signes matériels, tangibles et visibles de son infériorité constitutionnelle se joint une instabilité

choréiforme de tout le système des muscles de la volonté. C'est une agitation, une gesticulation, un désordre incorrigibles de la motilité, avec une notoire incapacité d'agir utilement. Ce vice fonctionnel ne se révèle que peu à peu, — on ne sait sous quelle influence, — en même temps que s'affirme, d'une manière formelle et définitive, l'infériorité intellectuelle. Il s'exagère ou s'atténue au gré de circonstances indéterminées; il change de localisation comme d'intensité, tantôt se généralise, tantôt se limite, tantôt disparaît, sans que rien permette de prévoir ni la forme ni l'époque de ces variations. C'est bien un cas typique de *chorée variable chez une dégénérée.*

Le cas de notre troisième malade est presque de tous points superposable aux deux précédents. Voici son histoire :

IV. — Marie, âgée de 26 ans, domestique, est une fille de taille moyenne, de notable embonpoint, vigoureuse, bien musclée, forte en couleurs. Elle se présente le 20 mars dernier à la consultation de l'hôpital Saint-Antoine ; et dans le trajet de 8 à 10 mètres qu'elle a à parcourir depuis la porte de la salle jusqu'à nous, elle est secouée 4 ou 5 fois par des sortes de spasmes musculaires brusques et soudains, qui nous font porter à distance le diagnostic de *chorée électrique.* Elle s'arrête, se campe droit sur ses jambes, les pieds un peu écartés, une main solidement appuyée au dossier d'une chaise, comme si elle craignait de tomber, et elle demande à entrer à l'hôpital. Elle n'a pas sitôt ouvert la bouche que son visage est pris lui-même de contorsions cloniques; et sa question une fois posée, le visage redevient immobile. Mais les secousses continuent d'agiter de temps à autre ses bras, ses jambes, sa tête, ses épaules, tantôt séparément, tantôt simultanément. Ce sont de véritables décharges de bouteille de Leyde, sinon douloureuses, du moins fort désagréables par leur violence et leur instantanéité imprévues. Non seulement cette fille est incapable de travailler, mais il lui est impossible de se maintenir debout en sécurité. La force des contractions dont les membres inférieurs sont le siège, l'a plusieurs fois déjà renversée à terre. Nous l'engageons à s'asseoir, et aussitôt les secousses diminuent considérablement de fréquence et d'intensité. Le bulletin d'admission étant signé, nous commettons la faute de réserver pour le lendemain l'examen plus détaillé de ce beau cas de chorée électrique,

et notre malade se lève et se retire, reprise à nouveau par les mêmes secousses.

Le diagnostic ne devait pas être maintenu. Après un repos de vingt-quatre heures, les secousses avaient presque complètement disparu : elles ne se reproduisent qu'à de rares intervalles, principalement dans la station verticale.

Mais voici d'abord, résumés à grands traits, l'histoire et le passé pathologique du sujet.

Marie est née à terme d'une mère nerveuse qui mourut à 57 ans, paralysée. Son père est mort phtisique à 47 ans. En dehors de ses six frères et sœurs, elle ne connaît pas sa famille ni les antécédents morbides qu'il nous importerait d'y trouver. Une de ses sœurs est morte du croup à 7 ans ; un frère est mort poitrinaire à 24 ans. Deux autres enfants sont morts en bas âge. Elle a encore une sœur âgée de 24 ans, phtisique, et un frère plus jeune qu'elle, de caractère violent, emporté, avec lequel il lui a été impossible de vivre en bonne intelligence. Elle aurait eu, à l'âge de 11 ans, des crachements de sang et, à la suite, une toux opiniâtre dont elle n'est pas encore débarrassée. Disons dès à présent qu'elle n'a aucune manifestation rationnelle ou séméiologique de tuberculose. Ce qui est singulier, c'est que malgré ses belles apparences, son embonpoint, son teint rouge et sa face joufflue, elle n'est réglée que tous les trois ou quatre mois. Les premières règles n'ont fait leur apparition qu'à 20 ans. Nous sommes donc en présence d'une *chlorose floride*, associée, comme cela a lieu si souvent, à une névropathie caractérisée.

Notre malade, placée comme domestique en Bretagne depuis l'âge de 14 ans, se montra franchement hystérique dès l'époque où la menstruation aurait dû s'installer. Elle avait des crises surtout nocturnes, caractérisées par des étouffements, avec la sensation de boule, suivies de colères impétueuses et d'impulsions irrésistibles. Dans ces colères, elle brisait tous les objets qui lui tombaient sous la main. Il lui fallut quitter sa place : alors, elle rentra chez sa mère à qui elle donna des soins pendant trois ans, car celle-ci était paralysée et ne pouvait vaquer aux soins du ménage. Lorsque sa mère fut morte, elle alla demander asile à son frère qui habitait Montereau ; elle passa deux années avec lui, mais une absolue incompatibilité d'humeur l'obligea à le quitter. Elle revint à

Fougère, où elle prit du service dans un café comme fille d'office. Une paralysie de la jambe gauche, survenue au bout de six mois, lui fit encore interrompre son travail. C'était une paralysie très douloureuse — sans doute quelque coxalgie hystérique avec contracture — compliquée de céphalée intense et d'insomnie rebelle. Cela dura plusieurs mois; après quoi, elle alla s'installer chez sa sœur. Là encore, elle ne fit pas un long séjour; elle avait un insurmontable besoin de déplacement. Elle entra comme domestique, au Mans, chez un vieux célibataire dont les ardeurs n'étaient pas complètement éteintes. Elle prétend avoir eu à soutenir plusieurs assauts, victorieusement paraît-il, car elle s'est offerte à en fournir ici les preuves. Enfin, il y a huit mois, elle arriva à Paris.

Depuis longtemps elle avait des mouvements convulsifs qui l'empêchaient de marcher, de se tenir debout et même de travailler assise. Elle voulait se soigner une bonne fois. Elle descendit du train à la gare Montparnasse pour entrer à l'hôpital Necker. Elle se souvient qu'on appela sa maladie : chorée avec hystérie. Pendant son séjour à l'hôpital, elle eut plusieurs grandes crises, si violentes qu'on dut la camisoler; elle perdait complètement connaissance. A la suite d'une de ces crises, elle resta un mois *sans manger et sans maigrir*. Lorsqu'elle quitta l'hôpital Necker après y être demeurée six mois, elle avait encore une éruption « scarlatiniforme » que les médecins auraient attribuée au chloral, car on lui administrait des narcotiques contre son insomnie et sa céphalée persistantes. De Necker, elle passa directement à la Salpêtrière, dans le service de M. Dejerine, où elle ne resta que quelques jours. Là encore, elle dit avoir eu des crises diurnes et nocturnes avec chute soudaine, perte de connaissance, morsure de la langue et même — deux ou trois fois — émission involontaire d'urine. Jamais elle n'avait eu de pareils accès. Ceux-là furent les premiers, et ils ont été jusqu'à ce jour les derniers. S'ennuyant à la Salpêtrière, elle quitte le service de M. Dejerine et entre à Saint-Antoine dès le lendemain matin.

Questionnée sur la date exacte à laquelle les mouvements choréiques auraient débuté, la malade répond qu'elle ne peut rien dire de précis, mais que les secousses sont devenues certainement plus violentes et plus nombreuses depuis huit mois environ. Elle affirme que c'est aussi vers la même époque que des douleurs lui ont rendu tout travail définitivement impossible : ce sont des dou-

leurs vagues mais très pénibles sans relation topographique avec les muscles convulsés. Elle ne sait pas d'où elle souffre, elle sait simplement qu'elle souffre beaucoup et de partout, des membres, du ventre, de la poitrine, et surtout de la tête. Elle ne dort jamais, et les secousses lui seraient indifférentes si les douleurs et l'insomnie cessaient.

Aujourd'hui les mouvements choréiques ne sont plus ceux des premiers jours. Ce sont des mouvements lents non rythmés, généralisés, sans brusquerie, sans grande amplitude, déplaçant les différentes parties du corps en masse, s'arrêtant ou diminuant par instant pour s'exagérer à nouveau, et ainsi de suite. Ils sont beaucoup plus prononcés aux extrémités qu'à la racine des membres. La malade fléchit les poignets, relève les mains, tourne et retourne les avant-bras, doucement, constamment, frotte ses doigts les uns contre les autres, relève ses cheveux, les ramène, s'agite enfin comme une personne dévorée par des myriades d'insectes. Particularité assez remarquable, le visage reste relativement immobile.

Le lendemain du jour où furent faites pour la première fois ces constatations, tout était à peu près rentré dans l'ordre, c'est-à-dire que la *chorée à mouvements* lents observée la veille avait presque complètement disparu. La malade cependant avait présenté dans l'après-midi une exagération notable des mouvements involontaires, et cela à plusieurs reprises : c'étaient de véritables accès de *chorée gesticulatoire*, avec des actes si désordonnés qu'on l'accusait tacitement d'y mettre de la bonne volonté. Elle lançait principalement ses bras dans toutes les directions, vivement, soudainement, sans rythme, par une sorte de détente brusque et en les tordant parfois sur eux-mêmes. Pendant ces accès et même dans leurs intervalles, il lui était presque impossible de marcher : les deux jambes étaient agitées constamment et se croisaient par saccades, les pieds venant inopinément se placer en travers et en avant l'un de l'autre. Elle réussissait néanmoins à marcher en s'appuyant sur le bord externe du métatarse, mais elle serait tombée à chaque instant si elle n'avait toujours pris un point d'appui, soit au bras d'une infirmière, soit aux barres des lits ; car le tronc semblait obéir passivement et mollement aux impulsions et aux saccades des membres. Il y avait dans cet ensemble de phénomènes contra-

dictoires un mélange de chorée spasmodique, de chorée paralytique et de chorée électrique.

A un jour d'accalmie ou de rémission complète devait succéder un jour de crises nouvelles. Nous avons assisté à cette rechute, qui se produisit sous la forme de chorée électrique constatée dès le début.

Mais, cette fois, la malade était beaucoup plus maîtresse d'elle-même qu'on n'aurait pu le supposer. Lorsqu'on lui disait de rester tranquille, en lui faisant remarquer combien tous ses mouvements étaient ridicules, elle gardait un repos relatif et n'avait plus que l'instabilité des attitudes mentionnée dans les observations précédentes.

Le diagnostic d'hystérie porté antérieurement dans un autre hôpital, et certainement justifié par la nature des accidents dont on fut témoin, ne pouvait plus être maintenu que sous bénéfice d'inventaire; car l'inventaire des symptômes actuels n'était guère en rapport avec autre chose qu'une névropathie choréiforme : pas la moindre anesthésie, pas de points hystérogènes, pas de diminution du réflexe pharyngien, pas de modification des réflexes tendineux, pas de rétrécissement du champ visuel, pas de vomissements, pas d'anorexie, pas de crises convulsives. A peine trouvions-nous une sensibilité particulière des régions ovariennes et quelques points d'hyperesthésie rachidienne. Un seul stigmate d'hystérie aurait pu nous faire pencher vers le diagnostic antérieurement posé : nous voulons parler d'un *œdème bleu et dur* localisé aux deux mains, avec fourmillements, engourdissements, démangeaisons et abaissement de la température. Toutefois, cet œdème bleu s'arrêtait nettement au pli radio-carpien, et la malade nous faisait remarquer qu'elle avait toujours eu les mains gonflées et violettes, étant sujette aux engelures *depuis son enfance*. En somme, il nous était impossible de décider si nous avions affaire à un œdème bleu hystérique ou à un érythème pernio chronique. Ce qui est certain, c'est que nous étions en présence d'une chlorose floride nerveuse, chez un sujet déséquilibré, dont toute l'existence antérieure suffisait plus qu'amplement à caractériser la dégénérescence mentale.

Dans cette observation, l'hystérie figure à titre de symptôme intermittent. Il s'agit, avant tout, d'un trouble psychique dont l'origine remonte à l'adolescence. Cette jeune femme, dont la vie a été sans

cesse abandonnée à l'imprévu, qui n'a appris aucun métier, qui n'a pu vivre en bon accord avec le seul frère, également déséquilibré, qui lui reste, est en butte aux attaques réitérées d'un mal constitutionnel, d'une névropathie complexe, où les symptômes de dégénérescence dominent. Elle a été hystérique, elle le sera encore et, par conséquent, elle l'est foncièrement. Dans le court séjour qu'elle a fait à l'hôpital, l'hystérie était masquée par les phénomènes moteurs qui sont l'objet même de cette leçon. Peut-être a-t-elle eu également des crises d'épilepsie? — Il est des sujets chez lesquels toutes les manifestations névropathiques se donnent rendez-vous. Mais, au point de vue mental comme au point de vue physique, ce qui caractérisait le cas, c'était l'extraordinaire instabilité des intentions et des actes. La meilleure preuve nous en a été fournie par le départ précipité de cette malade qui, malgré les attentions spéciales dont elle était entourée, disparut un beau matin de l'hôpital, sans qu'on ait jamais su le motif de cette fuite inopinée. D'autre part, aucune autre observation ne saurait réaliser plus complètement le type des désordres musculaires pour lesquels nous proposons le nom de *chorée variable*.

Le mot de *chorée* est exactement celui qui convient, si l'on considère la variété des gesticulations par lesquelles se manifestèrent, à plusieurs reprises, les mouvements involontaires. Au premier abord, on supposait n'avoir affaire qu'à une chorée électrique : la suite des événements démontra que ladite chorée était capable de tous les travestissements. Elle offrait, en outre, cette particularité de disparaître et de réapparaître, non seulement d'un jour à l'autre, mais encore d'un moment à l'autre — et cela plusieurs fois dans la même journée. Enfin, contrairement aux habitudes de la chorée vulgaire, elle s'était développée sans occasion, en dehors de toute condition infectieuse ou toxique et sans qu'il ait été possible de remonter à la date même approximative de son origine.

V. Voici enfin un quatrième cas dont l'intérêt consiste principalement dans le fait que les troubles choréiques, constatés durant plusieurs années consécutives chez un adolescent, ont cessé définitivement à la fin de la période de croissance.

Denis, âgé de 15 ans, m'est amené par sa mère en 1895. C'est un enfant bien conformé de corps, mais le visage, le regard, la physionomie ont quelque chose d'étrange qui défie l'analyse.

Suivant le témoignage de sa mère — sujette à caution comme toutes les mères — il serait très intelligent, aurait la répartie vive, éprouverait beaucoup de plaisir à dire et à lire « des choses drôlatiques », enfin sa mémoire serait excellente et son jugement sain. De tout temps, il a été bizarre, très lent, très timide, d'une sensiblerie excessive; aujourd'hui encore, il est, paraît-il, tendre et affectueux « comme une petite fille », prodigue à tous les siens des caresses qui ne sont plus de son âge, s'émeut et pleure pour des riens. Il a des manies: ainsi il ne se sert que de cuillers, de fourchettes, de couteaux lui appartenant en propre. Il faut, pour qu'il prenne ses repas avec sécurité, que ces objets n'aient servi qu'à lui seul. Lorsqu'il n'a pas son couvert à lui, il manifeste une inquiétude singulière. Le matin à son réveil, il se frotte le cou, s'habille et se débarbouille avec une grande lenteur, puis descend dans la salle à manger pour prendre son premier déjeuner, mais il ne déjeunera pas s'il n'a pas touché les quatre ou cinq boutons de porte qu'il rencontre sur son chemin. En cela, la manie a acquis chez lui le caractère d'une obsession impérative. Il craint l'eau froide à un tel degré que la toilette du matin est une véritable cérémonie, une scène invariablement orageuse; et comme il n'est plus d'âge à être débarbouillé par sa mère, il résulte de cette appréhension maladive, qu'il a toujours le visage et les mains sales. Il passe une demi-heure à cette opération, toujours imparfaite, durant laquelle il a des crachotements nerveux, dont je vous dirai quelques mots dans un instant. En classe, il est attentif et docile. Il étudie avec grand plaisir le latin et le grec; mais sa grande passion est pour l'allemand: tout ce qui est *allemand* lui cause une joie indicible, au point qu'il embrasse son dictionnaire avec une effusion enfantine. Il écoute les observations de ses professeurs avec une grande déférence, mais n'en tient absolument aucun compte. Il est toujours le *premier* dans quelques facultés (allemand, grec, latin), il est invariablement le dernier dans d'autres (histoire, mathématiques).

Les « mouvements nerveux » pour lesquels on vient me consulter consistent en une série de gesticulations, qui tiennent à la fois des *tics* et de la *chorée*. Certains de ces mouvements se reproduisent en effet beaucoup plus fréquemment que les autres. Ce sont des gestes illogiques exécutés à l'improviste, presque à l'insu du malade lui-même et dans des conditions déterminées. Ainsi, lorsqu'il va au

collège, tenant son paquet de livres sous son bras gauche, il porte sans interruption la main droite tantôt à son cou, tantôt à sa casquette, tantôt à ses yeux.

En classe, il fait les mêmes gestes, principalement avec la main droite, et comme il a toujours les doigts tachés d'encre, il revient chaque soir avec les joues et les yeux barbouillés de noir. A table, il se frotte le dos contre sa chaise, et durant tout le repas, étend et plie la jambe droite alternativement. En dehors de ces mouvements dont la constance et la répétition rappellent les « tics d'habitude », il a de véritables secousses ou gesticulations choréiques des membres, du tronc et de la tête, avec les maladresses inévitables qui en résultent. Son lit au réveil est toujours en désordre, sa place à table est malpropre, ses livres et ses cahiers sont tout maculés d'encre, les cordons de ses souliers sont dénoués, son pantalon est toujours incomplètement boutonné. C'est le vrai portrait de Jean-Paul Choppart.

Lorsqu'il se promène avec ses parents, il n'est jamais à côté d'eux : en général, il marche lentement puis, tout à coup, fait quelques pas précipités pour regagner le temps perdu, il entrecroise les pieds et se frotte les malléoles, a des haussements d'épaule, ferme les yeux, fait des grimaces, etc. Tous ces mouvements peuvent être arrêtés pendant un certain temps par un effort de volonté. Lorsqu'on lui dit de rester une minute tranquille, il y réussit, mais l'immobilité lui coûte trop, et finalement la danse musculaire recommence. Il a, lui aussi, ses bonnes et ses mauvaises périodes, ses bons et ses mauvais jours, ses bonnes et ses mauvaises heures.

Les mouvements ne sont pas invariablement les mêmes ni par la forme ni par l'intensité. *La mère ne peut dire depuis quand son fils est malade.* Elle lui a toujours vu des « mouvements nerveux ». Cependant, elle n'a commencé à soupçonner un état maladif réel que depuis deux ou trois ans, sans préciser davantage. Aujourd'hui, elle se préoccupe de cet état, parce que l'aggravation est notoire : l'enfant est tourné en dérision par ses petits camarades pendant les heures de récréation, et il a bien fallu le retirer du collège. Il n'y va plus qu'aux heures de classe.

Aucun signe d'hystérie n'a pu être relevé. Les antécédents morbides sont absolument nuls.

Telle était la situation lors de mon premier examen, en 1893.

Actuellement tous les symptômes de chorée ont disparu. Denis a 18 ans. C'est un grand garçon vigoureux, bien constitué, encore bizarre et timide, laborieux et, me dit-on, bien préparé pour ses examens de fin d'études. Il a pu rentrer au collège, il y a un an, comme interne.

Ainsi, la chorée variable, surajoutée aux nombreux symptômes de dégénérescence qui viennent d'être énumérés, n'a été qu'un *épisode lié à l'évolution de l'adolescence.* La durée en a été longue, mais la névrose parait avoir presque complètement disparu en tant que désordre musculaire. Ce fait a une grande valeur au point de vue du pronostic d'abord, cela va de soi ; il en a une non moins grande au point de vue du diagnostic, puisque sans l'accalmie ou la guérison réalisée par le temps, la nature et la forme des mouvements choréiques auraient pu faire supposer une chorée chronique ou chorée d'Huntington.

VI. — Les quatre cas qui précèdent ont entre eux des analogies assez grandes pour qu'il nous soit maintenant possible de les condenser, en quelque sorte, et d'en dégager les caractères communs, propres à établir la pathologie de la *chorée variable.* Au demeurant cette pathologie repose sur les éléments cliniques du diagnostic différentiel. Au début de cette leçon, j'ai pris soin de vous montrer que les mouvements involontaires qui constituent le syndrome pouvaient être considérés comme une variété de myoclonie. Mais les myoclonies forment un groupe nosographique très mal déterminé. Ce qui est certain, c'est que la chorée toute spéciale que nous avons en vue n'a rien de commun avec le *paramyoclonus multiplex*, et ce qui n'est pas douteux non plus, c'est qu'elle englobe la plupart des troubles moteurs vulgairement et vaguement désignés sous le nom de *mouvements nerveux.*

Abstraction faite de la chorée rythmée qui appartient en propre à l'hystérie et dont il ne peut être ici question, nous ne connaissons que deux sortes de chorée qui affectent une certaine ressemblance avec la chorée variable et qui sont :

1° La chorée mineure de Sydenham ;

2° La chorée majeure d'Huntington.

1° En ce qui concerne la *chorée mineure*, les différences l'emportent sur les ressemblances. Si, comme l'a si fréquemment et si

chaleureusement soutenu Charcot, la chorée de Sydenham relève surtout de la prédisposition neuropathique, il n'en est pas moins vrai qu'elle survient le plus souvent à la suite d'un incident toxique ou infectieux. Elle est notablement plus fréquente chez les enfants et chez les adolescents que chez les adultes. Elle a une période d'augment, une période d'état, une période de déclin. Les circonstances qui en font varier l'intensité au cours de cette évolution habituelle ne sont jamais assez puissantes pour la supprimer momentanément, soit du jour au lendemain, soit d'un moment à un autre moment dans la journée.

Une ou plusieurs accalmies passagères, suivies d'une ou plusieurs recrudescences, lui confèrent parfois le caractère rémittent. On a même décrit des chorées intermittentes. Il y a cependant loin de là aux atténuations et aux exaspérations si soudaines et si inattendues de la forme de chorée que j'ai en vue. Aucun des attributs pathologiques dont l'énumération précède n'appartient à la chorée variable. Celle-ci a en outre deux caractères qui font défaut à la chorée de Sydenham : le premier consiste dans la multiplicité des formes des mouvements, et le second dans le fait que le malade peut faire cesser momentanément ses mouvements *involontaires* par un effort de *volonté*. Pour toutes ces raisons, l'assimilation des deux types cliniques n'est pas possible, et il me paraît certain que, dans la pratique, la confusion de l'un avec l'autre ne sera jamais commise.

2° Reste la *chorée d'Huntington*, ou *chorée majeure*, appelée encore chorée chronique. Ici, l'erreur pourrait être plus difficile à éviter. La vraie chorée chronique est une névrose incurable : elle dure toute la vie. Lorsqu'on se trouve en présence d'un sujet atteint de chorée depuis cinq, dix, vingt ans, le diagnostic n'est vraiment pas malaisé. Forcément il s'agit d'une chorée chronique et jamais d'autre chose. Mais cette chorée a eu un commencement, et le problème est précisément de prédire si une chorée qui ne date encore que de quelques semaines ou de quelques mois, deviendra une chorée chronique. La longue durée habituelle de la chorée variable nous place nécessairement en face de ce problème. D'autre part, la constance des troubles intellectuels persistants qui appartiennent à cette chorée ajoute encore à son analogie avec la chorée chronique d'Huntington. Je passerai donc

en revue les symptômes fondamentaux de la chorée chronique, en m'efforçant de faire voir par où ils se distinguent de ceux de la chorée variable.

Le caractère familial de la chorée chronique, entrevu par Stiebel dès 1837, n'est pas — cela va sans dire — indispensable au diagnostic. Si l'hérédité est le plus souvent similaire, elle est aussi, comme l'a montré Hoffmann, fréquemment dissemblable. On ne peut admettre que la chorée chronique se transmette comme un héritage direct et inaliénable des parents aux enfants; car, en remontant de génération en génération, la chorée chronique se trouverait être l'apanage d'un nombre très limité de familles. Le tempérament névropathique est un élément de prédisposition largement suffisant : Hay l'a prouvé par des exemples, et Zacher et Weir-Mitchell ont vu la chorée chronique se développer spontanément, c'est-à-dire en dehors de toute hérédité, chez des sujets arriérés ou simplement débiles d'intelligence. La chorée variable ne nous a pas paru représenter une acquisition héréditaire. A peine avons-nous constaté — dans un cas seulement — l'influence du nervosisme familial. Le nervosisme autochtone du sujet, réalisé par diverses circonstances étiologiques, semble devoir être mis seul en cause.

La chorée chronique se manifeste en général à l'époque de la puberté (Hoffmann), mais elle peut apparaître dès l'enfance (Jolly, Schlesinger, Schmidt). Deux fois, nous avons vu la chorée variable survenir après la puberté, une fois au moment même de la puberté, et une fois avant la puberté. Donc, jusqu'à présent, si nous nous en tenons à l'étiologie seule, la différenciation est à peu près impossible.

La symptomatologie proprement dite nous renseignera beaucoup mieux.

La chorée chronique est caractérisée par des troubles du mouvement, par des troubles psychiques, et plus encore peut-être par l'aggravation fatalement *progressive* de ces deux ordres de troubles.

Les mouvements involontaires de la chorée chronique, tout comme ceux de la chorée de Sydenham, sont « illogiques », mais ils affectent une certaine coordination d'*ensemble*, c'est-à-dire que certains groupes musculaires, fonctionnellement associés, agissent

simultanément, comme en vue d'un acte à accomplir : le malade a des haussements d'épaule, des pronations avec fermeture énergique de la main, des claquements des doigts, des appels de langue; il déglutit, renifle, fait avec ses lèvres l'aspiration et le bruit du baiser, etc., toutes actions qui impliquent la participation de muscles régis par des *groupes nucléaires à connexions préétablies.* Cela ne l'empêche pas d'avoir aussi de petites secousses musculaires isolées et même des tremblements fibrillaires. Les mouvements ne sont pas limités à une seule moitié du corps. Ils se propagent, tantôt d'un muscle à un autre, tantôt d'une région à une autre; ils ne sont pas rythmés mais, d'une manière générale, on en compte six ou sept à la seconde. La démarche est, selon les cas, sautillante, dansante, titubante, entrecoupée de chutes ou de brusques saccades des reins. La parole est heurtée, indécise, ou monotone; et, de même, l'écriture est incorrecte et déformée, parfois illisible. Fait capital, tous ces mouvements involontaires peuvent être heureusement modifiés, tempérés, et comme assagis par des mouvements volontaires en sens inverse. La faculté de vouloir, qui corrige le désordre, est assurément limitée, mais elle est chez quelques-uns assez développée pour leur permettre encore d'exercer un métier.

Tout cela n'est-il pas comme la répétition de ce que nous avons relevé chez les quatre malades dont je viens de vous entretenir? — Assurément, mais avec cette différence que, chez nos malades, on ne constatait jamais, plusieurs jours, ni même plusieurs heures de suite, l'égale continuité de mouvements qui appartient à la chorée chronique. La *variabilité* est donc, par excellence, le caractère différentiel. Il y a plus : la plupart des auteurs, Huntington tout le premier, ont insisté sur la progressivité de la chorée chronique. C'est comme une chorée de Sydenham qui s'aggraverait sans cesse. Dans la chorée variable, rien de pareil, puisque les rémissions ou les accalmies font de cette névrose une maladie essentiellement mobile, changeante, et ne reconnaissant d'autre loi que l'imprévu.

VII. — Les symptômes psychiques de la chorée chronique ont eux-mêmes une tendance marquée à empirer avec le temps. Si l'on ne tenait compte de ce fait, la similitude de la chorée d'Huntington et de la chorée variable serait absolue. L'intelligence est toujours

défectueuse dans l'un et l'autre cas, tant au point de vue de la quantité que de la qualité de la *pensée*. Invariablement, il s'agit de sujets incorrects ou débiles, chez lesquels l'affaiblissement des idées et des sentiments élémentaires peut aboutir à l'insanité morale et à la démence.

Nous avons vu. dans la chorée variable, cette déchéance se compliquer d'hallucinations isolées, comme il en existe dans la chorée chronique. L'importance des troubles psychiques est telle qu'on les a signalés comme précurseurs des troubles de la motilité (Huber). Pas plus dans la chorée variable que dans la chorée chronique, il n'y a concordance entre l'aggravation des troubles moteurs et celle des troubles intellectuels. L'influence des émotions n'est toutefois pas discutable; et, d'ailleurs, toutes les circonstances capables d'agir défavorablement sur l'état mental sont également capables d'augmenter la fréquence et l'intensité des phénomènes moteurs. La chorée chronique se complique, en pareil cas, d'athétose et de myoclonies diverses. Il n'est pas jusqu'à l'épilepsie qui ne puisse incidemment se manifester sous la forme convulsive la plus franche. Une de nos observations de chorée variable nous a fourni un exemple de cette complication fortuite. Bref, c'est ici encore. dans l'ordre des symptômes psychiques, la progressivité inéluctable de la chorée chronique qui permettra la différenciation.

VIII. — Cependant, une grosse difficulté subsiste.

La chorée chronique présente exceptionnellement des rémissions et des alternances de localisation. En ce qui concerne les rémissions, je ferai remarquer que la chorée variable se sépare nettement de la chorée chronique par le fait de leur courte durée. Celles de la chorée chronique sont de plusieurs jours, de plusieurs semaines et même de plusieurs mois (Ziehen). Quant aux alternances de localisation, elles n'ont pas, au point de vue du diagnostic, l'importance qu'on pourrait leur attribuer au premier abord.

La chorée chronique affecte quelquefois d'une manière prépondérante tels ou tels groupes de muscles (Hoffmann). La chorée variable, au contraire, dans les cas qu'il nous a été donné d'observer, ne montre guère de préférences, et cela en vertu même de sa variabilité; outre qu'elle passe presque instantanément d'un groupe à un autre, elle possède en propre la faculté de changer à l'infini la qua-

lité de ses secousses musculaires; et si elle se traduit de temps à autre par des mouvements violemment désordonnés ou par des contractions brusques, identiques à celles des décharges électriques, il est certain qu'elle affecte le plus ordinairement une allure symptomatique assez calme. Nous avons dit qu'on la reconnaissait de loin à une instabilité continuelle, à des gestes plus ou moins complexes traduisant une sorte d'impatience ou d'inquiétude. Ces gestes se succèdent sans se répéter, et quelque analogie qu'ils présentent avec les tics, ils n'ont de ceux-ci ni le rythme, ni la fixité de lieu; enfin j'ai suffisamment insisté sur l'action inhibitrice de la volonté à leur égard.

C'est donc encore et toujours la *variabilité* des symptômes qui, par opposition à l'évolution progressive de la chorée chronique, nous mettra en mesure de décider.

IX. — Enfin, n'avons-nous pas le devoir de nous demander si la chorée variable ne serait pas — à la rigueur — une variété de chorée chronique non progressive?

Étant donné un ensemble d'analogies si frappantes, la variabilité des troubles moteurs — dans le temps et dans la forme — suffit-elle à constituer un type clinique distinct, ou même, comme il ressort de tout ce qui précède, une *espèce* nosographique? La question a été déjà posée. Ziehen, qui a consacré à la chorée héréditaire une étude fort intéressante[1], soupçonne qu'il existe des variétés de chorée chronique non progressives. Je le cite textuellement : « Celles-ci ont été encore très peu étudiées. Je crois qu'il s'agit en réalité de cas de chorée mineure à *récidives successives*. Grosse a très justement insisté sur les rapports de cette forme de chorée avec l'*endocardite récurrente*. Ces cas auxquels ressortissent beaucoup de chorées séniles en imposent pour des chorées chroniques. Au point de vue de leur développement, elles sont aiguës; au point de vue de leur évolution consécutive elles sont récidivantes et non chroniques. Enfin, il est très remarquable que, presque jamais, elles n'aboutissent à cette démence complète, qui est si régulièrement le terme de la *chorée chronique progressive héréditaire*. Pour tous ces motifs, il appert que la chorée aiguë, la chorée progressive et la *chorée chronique récidivante* sont apparentées mais ne sont pas des maladies identiques. »

1. Real Encyclopædie der gesammten Heilkunde. *Encyclopædische Jahrbücher*. VI Bd.

Peut-être Ziehen, lorsqu'il parle de chorée chronique *récidivante*, fait-il allusion à des cas de la même nature que ceux dont je viens de donner un aperçu? Il semble néanmoins que la variabilité des symptômes n'en soit pas le caractère essentiel. Dans les faits que j'ai rapportés, il n'y avait rien qui pût frapper davantage. En outre, il ne pouvait être question de *récidives*, au sens qu'on prête habituellement à ce terme. Enfin la chorée récidivante est une chorée chronique d'une durée indéterminée et probablement même illimitée, tandis que la chorée variable est un trouble passager. Nous avons vu qu'elle peut se prolonger pendant plusieurs années; mais de cette constatation il ne résulte pas que son pronostic soit aussi grave que celui de la variété récidivante de Huntington.

En commençant cette leçon, je vous disais que la chorée variable était comme un caprice de la fonction musculaire. Si peu scientifique que ce mot paraisse, il répond assez exactement au trouble fonctionnel que j'ai décrit, et qui n'est en somme qu'un des nombreux désordres passagers et *polymorphes* dont la dégénérescence mentale est coutumière.

TABLE DES LEÇONS

INDEX ALPHABÉTIQUE[1]

1. Pour tous les renvois aux leçons, se reporter aux sommaires détaillés qui les précèdent. Chacun d'eux est divisé en plusieurs paragraphes dont les numéros (en chiffres romains) correspondent à des divisions indiquées par les mêmes chiffres dans le corps des leçons.

B

C

I

N

T

X

Z

57065. — Imprimerie Lahure, 9, rue de Fleurus, Paris.

A LA MÊME LIBRAIRIE

Traité de médecine, de MM. Charcot, Bouchard et Brissaud, *deuxième édition*, publiée sous la direction de MM. Bouchard, professeur de pathologie générale à la Faculté de Paris, membre de l'Institut, et Brissaud, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin de l'hôpital Saint-Antoine. 10 volumes grand in-8 avec figures dans le texte. En souscription. . . . . 150 fr.

Revue neurologique, *organe spécial d'analyses des travaux concernant le système nerveux et ses maladies*, dirigé par MM. E. Brissaud et P. Marie, professeurs agrégés à la Faculté de médecine de Paris, médecins des hôpitaux. Secrétaire de la rédaction : Dr Henry Meige. La *Revue Neurologique* paraît le 15 et le 30 de chaque mois. Abonnement annuel : Paris et Départements. . . . . . 25 fr.
Étranger. . . . . 27 fr.

Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, fondée en 1887 par J. M. Charcot, publiée sous la direction de MM. F. Raymond, A. Joffroy, A. Fournier, par Paul Richer, Gilles de la Tourette, A. Londe. Secrétaire de la rédaction : Dr Henry Meige. La *Nouvelle Iconographie* paraît tous les deux mois et forme chaque année un vol. gr. in-8° avec nombreuses figures et planches. Abonnement annuel : Paris, 20 fr.; Départ., 22 fr.; Union postale. . . . . 25 fr.

Leçons sur les maladies de la moelle, par le Dr Pierre Marie, professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris, médecin des hôpitaux. 1 volume in-8° avec 244 figures dans le texte. . . . . 15 fr.

Anatomie pathologique de la moelle épinière, 45 *planches en héliogravure*, avec texte explicatif, par Paul Blocq, ancien interne des hôpitaux, chef des travaux anatomo-pathologiques à la Salpêtrière, et Albert Londe, directeur du service photographique à la Salpêtrière. Ouvrage précédé d'une préface de M. le professeur Charcot. 1 volume in-4°, relié toile. . . . . 48 fr.

L'Hygiène du Neurasthénique, par A. Proust, professeur à la Faculté de médecine, membre de l'Académie de médecine et Gilbert Ballet, médecin des hôpitaux, professeur agrégé. 1 volume in-16 de la *Bibliothèque d'Hygiène thérapeutique*. Cartonné toile. . . . . 4 fr.

La Mélancolie, par les Drs Roubinovitch, chef de Clinique des maladies mentales à la Faculté de médecine de Paris, et Édouard Toulouse, médecin de l'asile de Villejuif, *ouvrage couronné par l'Académie de médecine*. In-8° de VIII-424 pages avec figures et tracés dans le texte. . . . . 4 fr.

Recherches sur les centres nerveux, par le Dr V. Magnan, médecin de l'asile Sainte-Anne, membre de l'Académie de médecine. — Deuxième série : *Alcoolisme. Folie des héréditaires dégénérés. Paralysie générale. Médecine légale*. 1 volume in-8 avec figures et 6 planches. . . . . 12 fr.

Le Délire chronique à évolution systématique, par le Dr Magnan, médecin en chef à l'asile Sainte-Anne, et le Dr P. Sérieux, médecin adjoint des asiles de la Seine. 1 volume petit in-8° de l'*Encyclopédie des Aide-Mémoire*. . . . 2 fr. 50

La Paralysie générale, par les Drs Magnan et Sérieux. 1 volume petit in-8° de l'*Encyclopédie scientifique des Aide-Mémoire*. . . . . 2 fr. 50

Guide pratique des maladies mentales (*Séméiologie, Pronostic, Indications*), par le Dr Paul Sollier, chef de clinique adjoint des maladies mentales à la Faculté de médecine. 1 volume in-18 diamant, cartonné toile, tranches rouges. . . . 5 fr.

37065. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.

